Aus der Neurochirurgisch-neurologischen Klinik und Poliklinik
der Freien Universität Berlin
im Städtischen Krankenhaus Westend
Direktor: Professor Dr. med. Arist S t e n d e r

Neurologische Untersuchungen der Hirnnerven bei Morbus Paget

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Goebel, Klaus-Michael
aus Oppeln /OS

1968

Aus der Neurochirurgisch-neurologischen Klinik und Poliklinik
der Freien Universität Berlin
im Städtischen Krankenhaus Westend
Direktor: Professor Dr. med. Arist S t e n d e r

Neurologische Untersuchungen der Hirnnerven bei Morbus Paget

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Goebel, Klaus-Michael
aus Oppeln /OS

Dekan:	Professor Dr. med. Hans Wolfgang S p i e r
Referent:	Professor Dr. med. Johann S c h l i a c k
Korreferent:	Professor Dr.med. Helmut S e l b a c h

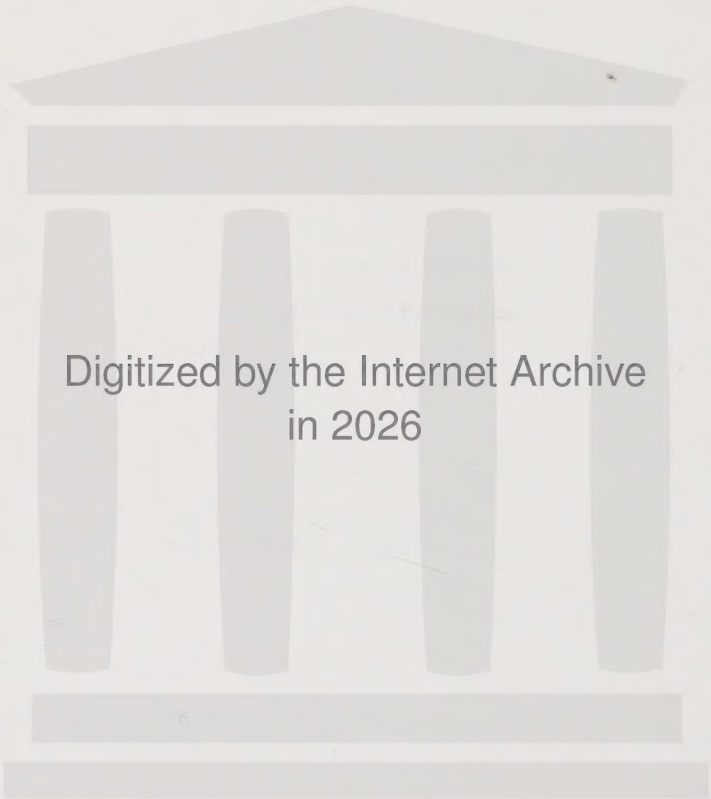
UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Freien Universität Berlin

Promoviert am: 25. Juni 1968

Meinen Eltern

in Dankbarkeit gewidmet


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546510_0039

Inhaltsübersicht

	Seite
Geschichtliche Einleitung	1
Wesen der Ostitis deformans PAGET	1
Röntgenologisches Bild	3
Histologisches Bild	3
Anatomie	4
Besprechung der Literatur	5
Kasuistik (15 eigene Beobachtungen)	14
Besprechung der Ergebnisse	42
Zusammenfassung	48
Literaturverzeichnis	49

Arbeitsaufgabe

Diese Arbeit stellt sich zur Aufgabe, neurologische Ausfallserscheinungen im Bereich der Hirnnerven bei einer Anzahl von Personen zu untersuchen, bei denen röntgenologisch die Diagnose "Ostitis deformans Paget" gestellt worden war.

Geschichtliche Einleitung

Als der Londoner Chirurg James P a g e t 1876/77 das besondere Krankheitsbild eines Patienten beschrieb, unternahm er zumindest den ersten Versuch, die Eigentümlichkeiten dieser Krankheit von den übrigen Leiden zu unterscheiden, die mit Verbiegung, Verdickung und zunehmender Zerstörung des Knochengerüstes einhergeht.

Der Name Ostitis deformans wurde bereits von CZERNY 1873 genannt.

Verschiedene Autoren schilderten das Krankheitsbild der Ostitis deformans schon vor Pagets Veröffentlichungen, jedoch unter anderen Benennungen, wie Osteomalacie locale (OLLIER), Pseudorachitisme senile (POZZI) und Osteomalacia chronica deformans hypertrophicans (SCHUCHARDT).
Erst um die Jahrhundertwende wurden allmählich die Merkmale einer eigenen Krankheitsform der Ostitis deformans PAGET getrennt von zunächst miteinbezogenen, bzw. untergeordneten anderen Krankheitsbildern, z.B. der fibrösen Ostitis (1891 v. RECKLINGHAUSEN):
In den meisten Fällen aufgrund röntgenologischer Beobachtungen (SCHUCHARDT, STERNBERG, LATZKO).
Insbesondere fanden jedoch KIENBÖCKs Untersuchungen Beachtung, der 172 eigene PAGET-Fälle veröffentlichte. Als selbständige Krankheit wurde die Ostitis deformans PAGET von den Pathologen schließlich nach den Veröffentlichungen SCHMORLs (1930/32) endgültig anerkannt.

Wesen der Ostitis deformans PAGET

Die Diagnose: Ostitis deformans stellt meist zuerst der Röntgenologe, weil von vielen Patienten eine Schädelaufnahme angefertigt wird, die über ein Initialsymptom, z.B. Kopfschmerzen, klagen.
Wenn die Umbauvorgänge auf die Kalotte beschränkt bleiben, wird die Ostitis deformans als "Nebenbefund" erwähnt, solange noch keine Beschwerden geäußert werden.
Die Ostitis deformans PAGET wird heute als eine chronische Erkrankung angesehen, die zum Knochenumbau führt (monostotisch, bzw. polyostotisch), der entweder klinisch symptomlos in einem bestimmten Entwicklungsstadium zum Stillstand kommt oder in Schüben

progredient verläuft und zur völligen Zerstörung der "Architektur des Knochengerüstes" (HASLHOFER) führen kann (KNAGG, HASLHOFER, HIRSCH, JESSERER). Verschiedene Autoren nehmen an, daß örtlich begrenzt,auf einen "hämatogen zugeführten Reiz hin", HASLHOFER) eine entzündliche Reaktion entsteht, die zu einer - im Sinne RÖSSLEs - "Entzündung mit abgeschwächten Entzündungszeichen" führt (KNAGG, FREUND, ERDHEIM).

Da allgemein die Ostitis deformans auf das fortgeschrittene Lebensalter beschränkt bleibt, fassen manche Röntgenologen die Beobachtungen SCHÜLLERs, die "Osteoporosis circumscripta cranii", als ein Frühstadium auf.
Hierbei finden sich die kalkarmen, strukturlosen Schichten-"Umbaufelder" (WEISS)-sowohl im Bereich des Hirn- und Scheitelbeines als auch im Hinterhauptbein. Gleichzeitig oder eben zu einem späteren Zeitpunkt sichtbar treten an verschiedenen Schädelabschnitten auf dem Röntgenbild die typischen Verdichtungsherde auf, die pathologisch-anatomisch als "hyperostotische Sklerose-metalldichte Verschattungen" (HASLHOFER) bzw. "hyperostotische Porose" (LOOSER) angesehen werden.
Diese Strukturveränderungen des Schädelknochens bleiben meist auf die Kalotte beschränkt. Nicht selten kommt es jedoch durch die verminderte statische Widerstandsfähigkeit zur "basilären Impression" der Schädelbasis.
Bei der basilären Impression ist die Halswirbelsäule sozusagen in die Schädelbasis eingestaucht (klinisch erscheint gelegentlich der Hals verkürzt). Solche Impressionen kommen anlagemäßig bei der Fehlbildung der occipito-cervicalen Region vor, besonders auch bei Assimilationsvorgängen des Atlas zum Okziput. Sie werden weiter beobachtet bei Metastasen der Schädelbasis und (dieser Zustand wird freilich selten überlebt) bei Stauchungstraumen. Besonders beim Morbus Paget ist die basiläre Impression beschrieben worden (P. MARIE, A. LÉRI).

Die röntgenologischen Kriterien sind folgende: Im sagittalen Strahlengang konvergieren die Felsenbeinspitzen nach oben zu und nicht - wie normalerweise - flach nach unten.
Die Nivellierung der Schädelbasis, "Platybasie", d.h. die hintere Schädelgrube rückt hier mehr oder weniger in die Ebene der mitt-

leren Schädelgrube. Der Basiswinkel wird vom vorderen Rand des Foramen occ. magnum, Zentrum der Sella und knöchernen Nasenwurzel gebildet (nach MC GREGOR, GRACIN, OECONOMOS). Der normale Winkel beträgt 134°. Bei basilären Impressionen zeigt sich eine Winkelöffnung (NACHTWEY u. H. SCHLIACK). FISCHGOLD beschrieb eine "ligne bimastoidienne". Dabei tangiert der Dens epistrophei die Bimastoidlinie. Diese Untersuchungstechnik ist etwas unsicher, weil die Bimastoidlinie nicht in der Linie des Dens liegt. Verkantungen können deshalb zu Fehlprojektionen führen. Sicherer ist die von CHAMBERLAIN angegebene Linie im seitlichen Strahlengang. Die Chamberlainlinie wird gebildet vom hinteren Rand des foramen occ. magnum zum hinteren Endpunkt des harten Gaumens. Diese Linie darf normalerweise vom Dens nicht um mehr als zwei Millimeter überschritten werden. Bei dieser Untersuchungstechnik kann es zu keinen wesentlichen Projektionsfehlern kommen, weil alle angegebenen Punkte in der Mittellinie liegen.

Laboratoriumsuntersuchungen

Serologische Reihenuntersuchungen bei Morbus Paget haben übereinstimmend gezeigt, daß im Stadium des floriden Knochenumbaus die alkalische Phosphatase erhöht ist, andere Werte, BSG, Blutbild, Hb und Elektrolyte liegen im Normbereich (HIRSCH).

Histologisches Bild

Die Knochenumgestaltung im Verlauf des Ostitis deformans PAGET ist exakt und charakteristisch faßbar im histologischen Bild (SCHMORL, HASLHOFER), das für die endgültige Diagnose entscheidende Bedeutung haben kann.
SCHMORL kennzeichnet die typischen Ab- und Anbauvorgänge am Knochen als "Mosaikstruktur", wobei der Umbau am Schädel meist an der tabula interna beginnt (ERDHEIM, HELLNER) und zwar in den Haverschen Kanälen mit osteoklastischem Abbau (SCHMORL).
Entscheidend allerdings - auch im Hinblick auf die ungeklärte Ätiologie - ist für ERDHEIM die "Zunahme des zelligen Markes bei noch unverändertem Knochen am progredienten Rand des Pagetherdes",

die alle Umbauvorgänge nach sich ziehen soll (FREUND u. HASLHOFER).

Anatomie

3 % aller Sektionen SCHMORLs zeigten schon makroskopisch typische Veränderungen, die auf eine PAGET'sche Erkrankung hinwiesen.
Die Veränderungen sind vielfältig und lassen erkennen, daß einzelne Stadien der Ostitis deformans zeitlich nebeneinander ablaufen können.
Meist setzen die Veränderungen frühzeitig am Schädel ein (tabula interna, ERDHEIM). Hierbei zeigen sich im vasculären Stadium (nach KNAGG) hellblau-rote Knochenflecke, d.i. sichtbares Fasermark des porösen Knochens (HASLHOFER), später - bei fortschreitender Sklerose und Abbauvorgängen - teils grobporige, bimssteinartige, teils zerklüftete Knochenstrukturen oder zuletzt gleichmäßig aufgetriebene Knochen mit harter marmorierter, "elfenbeinartiger" Oberfläche, die dem 3. Stadium (nach KNAGG) mit der vollständigen gleichmäßigen Sklerose entsprechen.

Für den Themenkreis dieser Arbeit sollen vor allen Dingen die Umbauvorgänge an der Schädelbasis berücksichtigt werden.
Die Veränderungen an der Schädelbasis wurden schon von den Neurologen MARIE und LERI als besonders beachtenswert bei der Ostitis deformans hervorgehoben: "Es sei sehr wohl möglich, daß eine große Anzahl von Beschwerden von der bisher nicht erkannten Hypertrophie in den Vorsprüngen der Knochen der Schädelbasis herrührten, von den Kompressionen, sei es des Gehirns, sei es des Bulbus im Hinterhauptloch, sei es der Gefäße und der Nerven, die durch die Löcher der Basis verlaufen." (Handbuch der Neurologie von P. MARIE und A. LERI).
Sorgfältig untersuchten die französischen Neurologen die pyramidalen Abschnitte des Schläfenbeins im Bereich der Schädelbasis. An zahlreichen untersuchten Fällen wiesen sie nach, daß der stumpfe Winkel, dessen "Seiten durch die Augenhöhlen einerseits und durch den oberen Rand der Felsenbeine anderseits gebildet wird und dessen Spitze sich ungefähr in der Höhe des Türkensattels" befindet, normalerweise 138^{o} bis 140^{o} aufweist, bei Knochenumbauvorgängen der Ostitis deformans PAGET jedoch bis zu 170^{o} beträgt.

W. WEBER und H. BRUNNER untersuchten in Stufenabschnitten die gesamten pyramidalen Abschnitte der Schläfenbeine bei Patienten mit Ostitis deformans PAGET, die unter Schwerhörigkeit gelitten hatten. Da offenbar die Umbauvorgänge an den drei Schichten der knöchernen Innenohrkapsel vorzugsweise ablaufen, fanden diese Autoren "lebhaften Knochenneubau-exostotisch-, der zur Einengung des inneren Gehörganges führte, so daß der austretende Nerv eng umschlossen war und schließlich zur Ummauerung des knöchernen Facialiskanals führte." BRUNNER erwähnt nach dem Untersuchungsergebnis autoptisch gewonnenen Materials zu seiner Diagnose ("Intensive seröse Ostitis deformans interna"): Das Ergebnis seiner Untersuchung weise auf die Tatsache hin, daß die chronische Entzündung in Schüben verlaufe und meist zur Ausheilung kommt, wie die "hyalinen Membranen in den Markräumen" des knöchernen Innenohrs bewiesen.
Das chondroide Stützgewebe am Rand des runden und ovalen Fensters war durch wuchernden Knochen sehr stark reduziert (BRUNNER). Die Wand des inneren Gehörganges bestand in den erwähnten Fällen überall aus umgebautem Knochen. Histologisch entdeckten die Autoren "zellreiche perivasculäre Infiltrate" in den Nervenhüllen. Das Mittelohr war meist frei von pathologischen Befunden. Besonders ist in diesem Zusammenhang die Tatsache zu beachten, daß die an der Hirnbasis austretenden Nerven keinerlei Einschnürungen zeigten, die eine Läsion im Verlauf des Nerven hervorgerufen haben konnten. O. MAYER fand bei seinen Untersuchungen zur Ostitis deformans PAGET auffallend, daß trotz des vollkommenen Umbaus der Labyrinthkapsel offensichtlich keine funktionelle Beeinträchtigung des Vestibularapparates vorlag, die zu neurologisch nachweisbaren Ausfallserscheinungen hätte führen können.

Übersicht und Erörterung der bisherigen Literatur zur Frage der neurologischen Ausfälle.

Die erwähnten-makroskopisch schon erkennbaren pathologischen Umbauvorgänge am Knochengerüst des Schädels, insbesondere die der Schädelbasis, ließen vermuten, daß es schließlich doch zu Läsionen der benachbarten Hirnnerven kommen kann, die entsprechende Ausfallserscheinungen hervorrufen können.

James Paget untersuchte nach 1876 noch insgesamt 21 Patienten mit Ostitis deformans und beobachtete über Jahre den klinischen Krankheitsverlauf.
Von den 21 Kranken erblindeten schließlich drei. Die uns beschäftigende Frage, ob es sich um eine Opticusatrophie handelte, geht aus den Ausführungen nicht hervor. Bei dem Alter der Betroffenen ist besonders im Hinblick auf unsere Materie zu erwägen, ob nicht Katarakt, Glaukom oder senile Makuladegeneration zur Erblindung geführt haben und nicht die Opticusatrophie.
Nach KAUFMANN, der zunächst 2 Fälle einer unklaren "Hyperostotischen metaplastischen Malacie, genannt PAGET" und "Ostitis fibrosa hyperostotica PAGET" veröffentlichte und von eigentümlichen "Sehstörungen" und "Hörbeschwerden" der Patienten berichtete, befaßte sich Max NONNE eingehend mit der "Ostitis fibrosa PAGET und ihren neurologischen Beziehungen". Zunächst berichtet er über 2 Fälle: Ein 42-jähriger Mann mit "Spannungen im Kopf" und zunehmend verminderter Sehkraft, die NONNE auf eine Opticusatrophie zurückführte, sowie einer auffälligen Pupillenstarre, die durch Ausfall der inneren Oculomotoriuszweige bedingt sein sollte. Innenohrschwerhörigkeit (betroffen seien die Nn. acustici) stellte er fest bei einer 58-jährigen Frau mit Ostitis deformans PAGET des Schädels.
Obwohl schon 1925 GREGG und BORTON in den USA serienmäßig Röntgenuntersuchungen bei Ostitis deformans-verdächtigen Patienten vornahmen und von 80 Personen bei 68(auf röntgenologischem Wege)die Diagnose stellten, beschränkte man sich zunächst darauf, nur Kranke klinisch zu untersuchen, die über ein typisches "PAGET-Schädel"-Zeichen klagten:
Größenzunahme des Kopfumfanges, "der Hut sei ihnen zu eng geworden".
Die Nervenärzte beschäftigte vor allen Dingen die psychiatrische Seite des Krankheitsbildes, wobei Zeichen eines Korsakowsyndroms (EEDEN) genannt werden, Stirnhirnsymptome, Rededrang und Konfabulation (J. KRON), bis zu den Merkmalen echter psychotischer Zustände (STAUDER, ENGEL, LIST, FRIBOURG und BLANC). Diese wurden dann zumeist auf Drucksteigerung im Schädelinnenraum zurückgeführt. Diese Symptome können aber als Folgen eines cerebralsklerotischen Abbauvorganges oder einer Hirnatrophie gedeutet werden,

denn zu einer Drucksteigerung des Schädelinnenraumes führt der Morbus Paget praktisch nie.

Neurologische Befunde, Ausfälle besonders im Bereich der Hirnnerven, finden wenig Beachtung und werden nur am Rande erwähnt. J. KRON berichtet über eine 53-jährige Frau und einen 47-jährigen Mann (Schädelumfang 63 cm), die unter Opticusschäden, Ohrensausen, Drehschwindel und Geruchs-Geschmacksstörungen litten. Allerdings unterscheidet GROSS schon deutlich einen "cerebellaren Drehschwindel" und erwähnt den Sektionsbefund eines Patienten, bei dem sich eine "Elevation des Bodens der hinteren Schädelgrube findet, wobei das Kleinhirn gegen das Tentorium gepreßt wird, der Aquäductus Sylvii verlegt,und die Kompression der Medulla oblongata erwiesen scheint", die zum Tode durch Atemstillstand führte.

Bei der Suche nach Hinweisen auf ätiologische Momente der Ostitis deformans PAGET werden bei den veröffentlichten Untersuchungen auch neurologische Ausfallserscheinungen erwähnt. Auf diese Weise erfahren wir von den Untersuchungen einer Familie in sieben Generationen (L. v. BOGAERT), wo eine familiäre und hereditäre Form der Ostitis deformans von Fällen einer Chorioretinitis pigmentosa begleitet sein soll. Ein 70-jähriger Mann wird hierunter erwähnt, bei dem neben einer doppelseitigen Amaurosis (beginnende Sehschwäche mit 60 Jahren) eine hochgradige Schwerhörigkeit festgestellt wird.
Solange aber noch keine Einigkeit besteht, ob der Morbus PAGET und die Ostitis fibrosa v. RECKLINGHAUSEN ein Syndrom oder Unterformen einer dritten Erkrankung darstellen (CHRISTELLER, K.H. STAUDER), können die oben erwähnten Fälle nicht ohne Vorbehalt zur Besprechung herangezogen werden. TATERKA berichtet u.a. von einer 65-jährigen Frau mit völliger Taubheit, deren Kopfumfang 67,5 cm betrug und von drei weiteren Patienten mit fast vollständiger Taubheit und Erkrankung "anderer Hirnnerven, Geistesgestörtheit und vasomotorisch-trophischen Störungen". Diese Erscheinungen werden in diesen Fällen auf eine Hirndrucksteigerung bei Morbus PAGET zurückgeführt (TATERKA).

Immer wieder kommen Anregungen von P. MARIE und A. LERI, die verschiedene neurologische Ausfallserscheinungen bestimmten morpho-

logischen Veränderungen zuordnen können. Hierbei prägen sie die Namen "Convexbasie" und "Transversale Ausweitung", die eine typische Schädeldeformität bei Ostitis deformans PAGET kennzeichnen. Der erstgenannte Begriff kennzeichnet einen Vorgang am krankhaft veränderten Schädelgerüst, den zunächst E. JOHN und STRASSER bei zwei Fällen nachweisen können, der eine Kleinhirnaffektion mit Ataxie und Gangstörungen zur Folge hat. Hinzu kommt bei diesem erwähnten Fall(eines 54-jährigen Mannes)der Hinweis auf eine "Mundfazialisdifferenz", der sich in der Literatur später nicht wiederholt.
SCHÜLLER und GROSS führen ebenfalls bei zwei eigenen Beobachtungen die neurologischen Symptome (ohne genauere Angaben, welche Hirnnerven betroffen sind) auf "Störungen von seiten der hinteren Schädelgrube austretenden Hirnnerven und oberen Spinalnerven", sowie die Kompression der Medulla oblongata zurück.
GRÜNTHAL ("Kleinhirnataxie") und SCHOEN ("Doppelseitige Stauungspapille") berichten von weiteren neurologischen Ausfallserscheinungen.
Obwohl immer wieder über PAGET-Fälle mit weitgehenden Schädelveränderungen und entstellendem Knochenumbau ("Leontiasis ossea", VIRCHOW) berichtet wird, weist H. BARTH auf die Tatsache hin, daß die subjektiven Beschwerden der Patienten geringfügig bleiben können, die objektiv faßbaren neurologischen Ausfallserscheinungen meist auf Hör- und Sehschäden beschränkt bleiben. H. BARTH erwähnt u.a. die zahlreichen Arbeiten von MANDEL, LOTSCH und KONJETZKY, SAUER und MOLL und stellt einschränkend fest, daß auch ausgedehnte Knochenumbauprozesse im Bereich der Felsenbeine nur in seltenen Fällen zu Affektionen auch des Hör- und Gleichgewichtsapparates führen können.
Die eingehenden Untersuchungen der Otologen NAGER und O. MAYER zeigen neben den Arbeiten von BRUNNER schließlich genaueste (differentialdiagnostische) Unterscheidung der erwähnten Hörstörungen, wobei Mittelohraffektion und Schallempfindungsstörungen im Bereich des Innenohrs unterschieden werden.
Unter vier Fällen berichtet O. MAYER u.a. über einen 63-jährigen Mann, dessen Untersuchung rechtsseitige Taubheit ergab, während li. Umgangssprache in einer Entfernung von 6 m noch gehört wurde; RINNE negativ. Die Sektion ergab eine beiderseits aufwärtsgerichtete Pyramidenkante. Befund einer 48-jährigen Frau: Spontannystagmus

mit beidseitiger Innenohrschwerhörigkeit; Sektionsbefund: Porus acusticus int. etwas verengt, hochgradige Schläfenbeinverdickung, aufwärtsgerichtete Pyramidenkanten. Bei einer 60-jährigen Frau fand er mittelgradigen Innenohrschwerhörigkeit.
NAGER untersuchte vier weitere Patienten mit Ostitis deformans PAGET, von denen eine 52-jährige Frau Innenohrschwerhörigkeit zeigte, ein 70-jähriger Mann links taub war und bei dem eine rechtsseitige Innenohrschwerhörigkeit nachgewiesen wurde.
Der genaue Hörbefund eines 75-jährigen Mannes: Flüstersprache re. und li. in einer Entfernung von 1 m gehört, RINNE beiderseits positiv, SCHWABACHscher Versuch: re. verkürzt gehört, WEBERscher Versuch: nicht lateralisiert.
Auch nach eingehenden Untersuchungen stellt NAGER abschließend fest, die Häufigkeit der "Ausfallserscheinungen seitens des Ohres" sei im Gegensatz zur Größe des Knochenumbaus zahlenmäßig gering.
Bei neun eigenen Beobachtungen stellt JENKINS folgende Ohrschädigungen fest: 5x kombinierte Innenohr-Mittelohrschädigung, 3x reine Otosklerose, 1x reine Innenohrschwerhörigkeit.
Hierbei wird häufiger eine begleitende Ostitis med. chron. erwähnt, aber von den Autoren in keinen kausalen Zusammenhang zur Ostitis deformans gebracht (NAGER). Desgleichen erwähnen BOCKENHEIMER und EHRLICH, SCHOEN und O. MAYER Innenohrschwerhörigkeit, also Schallempfindungsstörung, die von einem entzündlichen Mittelohrprozeß begleitet werden.

Über isolierte Ausfallserscheinungen im Bereich des Vestibularapparates finden sich nur spärliche Hinweise, obwohl NAGER et. al. hinzufügen, bei jedem Spontannystagmus eine kalorische und galvanische Reizung des Labyrinths veranlaßt zu haben.
C. HIRSCH berichtet von einer 60-jährigen Frau mit feinschlägigem Nystagmus I. Grades. Kalorische Reaktion allerdings ohne nennenswerte Differenz zwischen re. und li. Gleichgewichtsapparat.
O. MAYER fügt eine weitere Beobachtung hinzu über eine 72-jährige Frau, die nur klinisch untersucht wurde: Spontannystagmus, nach kalorischer Reizung re. rascher als li. auftretender Nystagmus, heftiger Schwindel und Übelkeit.
Einen weiteren Fall erwähnt O. MAYER mit außerordentlicher Schädeldeformierung, wobei der Untersuchungsbefund bei normaler Hörfähigkeit einen leichten Spontannystagmus ergibt, ohne daß Schwin-

delzustände angegeben werden können.
Einen weiteren ungewöhnlichen Fall einer 55-jährigen Frau mit "schwergeschädigtem Vestibularapparat" (Nystagmus II. Grades) teilt W. RIESE mit. Die Patientin gab an, sie habe während der letzten Jahre das Gefühl, ihr Körper werde kleiner (polyostotische PAGET-Form), während ihr "Gesicht dicker und der Kopf breiter" werde. Der Untersuchungsbefund ergab eine Schallempfindungsstörung (Flüstersprache re. nur in einer Entfernung von 25 cm, li. 50 cm gehört), gleichzeitig bestanden ein Exophthalmus und doppelseitige Ptosis, während offenbar auf eine Hypoglossusschädigung die Feststellung hinweist, daß die Zunge nach links, der gelähmten Seite, auswich und auf dieser Hälfte deutlich atrophisch erschien, d.h. es bestand also eine linksseitige periphere Hypoglossuslähmung, die auf eine Deformierung des Hypoglossuskanals im okzipitalen Kondylus zurückzuführen ist.
Gangstörungen, Ataxie und Adiadochokinese deuten eine Kleinhirnaffektion an, die postmortal durch Abflachung der hinteren Schädelgrube und Kompression("impressio") im Bereich des Kleinhirnbrückenwinkels morphologisch gesichert werden konnte.
Über Drehschwindel ohne Labyrinthbeteiligung berichtet BRUNNER bei einer 65-jährigen Frau, wobei er allerdings schon nach der klinischen Untersuchung eine Kleinhirnbeteiligung als gesichert annahm.

Über Schwindelanfälle bei einer 57-jährigen Frau ("Drehschwindel ohne Labyrinthbeteiligung") berichtet K. GROSS, der schließlich röntgenologisch eine "durch basiläre Impression bedingte Abflachung des basalen Winkels" nachweisen konnte. Die klinischen Erscheinungen können sowohl auf den Knochenprozeß an der Schädelbasis oder eine Affektion des Kleinhirns als auch eine isolierte Gefäßkompression im Verlauf des Vertebraliskreislaufes bezogen werden.

Jüngere Autoren berichten von ungewöhnlich exostotischem Wachstum des Knochens am Os temporale, das zur Einengung und schließlich zum Verschluß des äußeren Gehörganges führte (GOLLMITZ).

Bei einer 50-jährigen Frau mit rechtsseitiger Schwerhörigkeit ergab sich operativ, daß die Trommelfelle weitgehend vom wuchernden Knochen eingemauert waren,und eine Blockierung der knöchernen Schalleitung vorlag, die als Ursache einer folgenden Schallem-

pfindungsstörung angesehen wird, die als "Inaktivitätsatrophie des Innenohrapparates" aufgefaßt wird (H. GOLLMITZ). Diese Interpretation erscheint allerdings nicht sehr glaubhaft, da z.B. bei Otosklerose und anschließenden gehörverbessernden Operationen, z.B. Stapesmobilisation oder Fensterung, normales Hören ermöglicht wird.
Ließen sich zu den Ausfallserscheinungen des Hör- und Vestibularapparates durch sorgfältige pathologische Untersuchungen der Otologen WEBER und BRUNNER ein morphologisches Korrelat finden, das zumindest eine kausale Beziehung wahrscheinlich machte, so blieben entsprechende Untersuchungen im Bereich der Opticusschädigungen häufig ergebnislos.
Vielmehr konnten Autoren in umfangreichen Arbeiten über Augenschäden bei Ostitis deformans PAGET in jüngerer Zeit den Nachweis führen, daß Veränderungen, die häufig schließlich zur Blindheit führten, wahrscheinlich auf eine hochgradige Karotissklerose zurückzuführen sein dürften, die als Zweitkrankheit bei Ostitis deformans des Schädels häufig anzutreffen ist.
Daneben führt bekanntlich die Arteriosklerose und Hypertonie auch als eigenständige Krankheit im fortgeschrittenen Lebensalter zu manifesten Schädigungen des Augenapparates.

G. PIETRUSCHKA untersuchte 21 Patienten mit Ostitis deformans PAGET, von denen 18 schwere Schädeldeformierungen zeigten. Hiervon wiesen über die Hälfte folgende Augenschäden auf: Senile Maculadegeneration 2x, hintere Poldegeneration 1x, Visusbeeinträchtigung 10x, einseitige Opticusatrophie nach Stauungspapille 1x, beginnende Opticusatrophie beidseitig 1x, temporäre Abblassung der Papille beiderseits 3x, Fundus hypertonicus 9x, Gefäßsklerose am Fundus 10x, Cataracta sen. beiderseits 1x, Abducensparese beiderseits 1x, hochgradige Myopie 1x, geringe Hypermetropie 11x.
Als "Nebenbefund" zeigten drei Patienten beidseitige Innenohrschwerhörigkeit, einseitige Innenohrschwerhörigkeit konnte 1x nachgewiesen werden. Von 78 Patienten mit entsprechenden Augenerkrankungen zeigte kein Patient röntgenologisch nachweisbare Umbauvorgänge am Schädel,im Sinne einer Ostitis deformans PAGET (G. PIETRUSCHKA).

Konnte noch R. THIEL in eingehenden Untersuchungen zur "Röntgendiagnostik des Schädels bei Erkrankungen des Auges und seiner Nach-

barorgane" (Fall 11 und 12) auf einen möglichen unmittelbaren kausalen Zusammenhang zwischen Knochenumbauvorgängen bei Ostitis deformans und entsprechenden Augenveränderungen hinweisen, zeigt die gesamte Auslandsliteratur der letzten zehn Jahre (zit. nach G. PIETRUSCHKA) nur fünf beschriebene Fälle - dazu noch zwei weitere Veröffentlichungen russischer Autoren - ,bei denen eine Ostitis deformans PAGET des Schädels mit Augenschäden festgestellt wurde, ohne daß eine fragliche Karotissklerose diese Sehstörungen ausgelöst haben konnte.

Diese Tatsache gilt es umso mehr zu beachten, als zahlreiche Morbus-PAGET-Fälle mit teilweise grotesken Schädelumbauvorgängen und Deformierung (HASLHOFER) bekannt geworden sind, ohne daß von einer Visuseinschränkung mit Opticuseinengung und Ummauerung berichtet wird. Die Frage, ob die Arteriosklerose, insbesondere die Karotissklerose, eine Ostitis deformans des Schädels auslösen kann oder Knochenumbauvorgänge der Schädelbasis auf die großen Gefäße übergreifen, kann hier nicht erörtert werden. Um der Frage näherzukommen: Kommt es bei der Ostitis deformans zu Knochenumbauvorgängen, wie sie zur Einengung oder Einschnürung der Nn. acustici führen können, auch zu entsprechender Schädigung im Verlauf der Nn. optici oder werden entsprechende Ausfallserscheinungen durch eine begleitende Karotissklerose ausgelöst, untersuchte G. PIETRUSCHKA hundert Patienten mit röntgenologisch nachweisbarer Karotissklerose. Die beobachteten Augenschäden oder Visuseinschränkungen ergaben folgendes Bild: 25 % Glaucoma simpl. et. chron., 12 % beidseitige Opticusatrophien, 6 % einseitige Opticusatrophien.

Auf typische Visuseinschränkung, wie Gesichtsfeldeinschränkung (Perimetrieuntersuchung), Exophthalmus, Strabismus bei umfangreichen Deformierungen der Augenhöhlen, d.h. breiten hervorspringenden Orbitawulsten etc., wiesen verschiedene Autoren allerdings zu Recht hin (COPPEZ beobachtete vier Fälle, D'ERMO zwei Fälle, HEBERT, JACQUET und LANIER beobachteten je einen Fall). Bei polyostotischer Form des Morbus PAGET am Skelett fand sich allerdings in keinem untersuchten Fall eine Beeinträchtigung der Sehfähigkeit (G. PIETRUSCHKA).

Andere Autoren beobachteten seltene Augenhintergrundsveränderungen, z.B. "scheibenförmige Maculadegeneration" (J. KUHNT) oder sogenannte "angioid streaks" bei ihren untersuchten Patienten (MAYON,

GOUTERMAN und MANEN beobachteten je einen Fall, JESS sah einen Fall mit beidseitiger scheibenförmiger Maculadegeneration, FORNI beobachtete Augenhintergrundsveränderungen im Sinne einer scheibenförmigen Maculadegeneration und Pseudoglaukom). Diese genannten Autoren wiesen aber stets darauf hin, daß diese Augenhintergrundsveränderung als typische Begleiterscheinung ausgedehnter Gefäßsklerosen auftreten und ihre beobachteten Fälle von Ostitis deformans PAGET weitgehend Karotisklerosen zeigten.
Zu erwähnen ist noch ein von G. PIETRUSCHKA beobachteter Fall einer 83-jährigen Frau mit Ostitis deformans PAGET, die unter beidseitiger Sehschwäche (Zentralskotome) und Gesichtsfeldeinschränkung litt, die der Autor auf eine ausgedehnte Karotissklerose bezieht. Die begleitende Innenohrschwerhörigkeit mußte aber-röntgenologisch nachweisbar-auf eine "impressio basilaris mit hochgedrängter Schädelgrube" zurückgeführt werden.

Die Literatur über Ostitis deformans PAGET,mit entsprechenden Hinweisen auf Ausfallserscheinungen im Bereich der Hirnnerven,enthält zahlreiche Fälle mit eingeschränktem Hörvermögen und Sehschwächen. Aber nur ein Fall wurde bekannt, bei dem ein Autor über eine Ostitis deformans PAGET berichtet, bei dem eine Einwirkung des Knochenumbaus auf den nervus vagus (X) erwähnt wird (G. FRIEDRICH): Seit 10 Jahren bestanden bei einer 60-jährigen Frau zeitweise Stenoseerscheinungen der Speiseröhre, bzw. Cardia, ohne daß ein umschriebenes Passagehindernis nachgewiesen werden konnte. Um die Ernährung überhaupt aufrecht erhalten zu können, wurde vier Jahre vor dem Tode der Patientin eine Gastrostomie angelegt. Die Kranke starb schließlich unter den Zeichen einer Atemlähmung. Diese klinisch als Oesophagusstenose bezeichnete Erkrankung wurde bei der Sektion als Oesophagusspasmus aufgefaßt, der durch die Knochenumbauvorgänge bei Ostitis deformans PAGET des Schädels und ihre "Einwirkung auf das Nervensystem, insbesondere den Vagus", verursacht worden sei.

Kasuistik (15 eigene Beobachtungen)

1. Methodik (neurologischer Untersuchungsgang)

Die folgenden fünfzehn eigenen Beobachtungen umfassen ein Patientengut, das nachweisbar an einer Ostitis deformans PAGET erkrankte.
Die Diagnose des Morbus PAGET wurde an Hand der Röntgenaufnahmen des Schädels gestellt. Zusätzlich wurden biochemische Untersuchungen verwertet, Vermehrung der alkalischen Phosphataseaktivität im Serum (nach HIRSCH und JESSERER) und das klinische Bild mit typischen Knochenumbauvorgängen, die äußerlich an den hervortretenden Jochbögen, strangförmig exponierten Temporalarterien auf den vorgewölbten Schläfenbeinflächen oder verstärkter transversaler Schädelverformung erkennbar sind.
Bei dem zuletzt aufgeführten Untersuchungsbefund (Fall 15) konnte nach Resektion des os frontale ein histologischer Schnitt die Diagnose (Ostitis deformans) begründen.

Der neurologische Untersuchungsgang wurde nach entsprechenden Richtlinien (LAUBENTHAL, R. KRAEMER, WAWERSIK-STURM, EIGLER, GASTEIGER) in folgender Reihenfolge vorgenommen.
Allgemein wurden bei der Erhebung der Vorgeschichte spontan geäußerte Beschwerden berücksichtigt und nach Ausfallserscheinungen der Hirnnerven besonders gefragt. Auf beeinträchtigtes Geruchsempfinden (N. olfactorius) wiesen mangelndes Unterscheidungsvermögen von rauchigen (Teerstoffe) oder aromatischen (Valeriantropfen etc) Stoffen hin oder von sogenannten "Reizstoffen" (Essig), die Ausfälle im Bereich des Nervus trigeminus anzeigen können.
Danach wurden dem Patienten ein Lesetext vorgelegt, der Farbensinn und der Augenhintergrund geprüft und bei Sehstörungen die Gesichtsfelder perimetrisch gemessen.
Außerdem wurde die innere und äußere Augenmotorik geprüft, um latente Paresen zu erfassen (konjugierte Augenbewegung, Licht- und Konvergenzreaktion der Pupillen).
Nervus trigeminus: Prüfung der Gesichtssensibilität (Berührungsempfindlichkeit - stumpf-scharf- und kalt-warm) und NAP-Druckempfindlichkeit, Cornealreflex und Motorik der Kaumuskulatur; Sensibilität im Bereich des hinteren Zungendrittels und Gaumenbogens

(N.IX) und im Bereich des äußeren Gehörganges (N.X).
Zur Facialisprüfung wurde Geschmacksempfindung untersucht, auf ausreichende Speichelsekretion (N. intermedius),sowie Tränen- und Nasendrüsensekretion geachtet; schließlich auf die sogenannte Hyperakusis (N. stapedius). Die einzelnen motorischen Hauptäste des Nervus facialis wurde an der Gesichtsmimik und den übrigen Funktionen geprüft.
Die Hörprüfung sollte einmal Aufschluß geben über den Grad der Störung (leichte, mittelstarke und hochgradige Störung), dann über die Art der Hörstörung, ob die tieferen oder höheren Töne betroffen sind und über die Lokalisation, d.h. ob Störungen im Bereich der Schalleitung oder der Schallempfindung, des Innenohres vorliegen:
Versuche nach RINNE, WEBER und SCHWABACH.
Falls danach keine Aussage über den Ort der Hörstörung gemacht werden konnte, wurde in einigen Fällen ein Audiogramm geschrieben.

Abgesehen von einem meist physiologischen Endstellnystagmus wurde ein künstlicher Reiznystagmus (POLITZER-Verfahren-Drucknystagmus) erst dann nachgeprüft, wenn auch ein Spontannystagmus festgestellt werden konnte. Wegen des meist hohen Alters der untersuchten Menschen haben wir von belastenden Sinnesprüfungen, Drehnystagmusprüfung nach EWALDschem Gesetz mit einem Drehstuhl, abgesehen.
Prüfung zu Haltung und koordinierter Bewegung, sowie der Sehnenreflexe.

Fall 1 (R.M.) 65-jähriger Handwerker, der fünf Jahre vor der jetzigen Untersuchung einen Autounfall erlitt (bei der damaligen Röntgenkontrolle konnte keine Schädelfraktur nachgewiesen werden) und jetzt über ständig quälende Kopfschmerzen und begleitende Schwindelanfälle klagt. Die allmähliche Größenzunahme seines Kopfes messe er an der Zunahme seiner Hutweite (jetzt Größe 64). Gleichzeitig habe sein Hörempfinden nachgelassen - zunächst tiefere Stimmen schlechter gehört. Das Sehen sei nicht beeinträchtigt, er lese täglich die Zeitung.
Weiterhin gibt der Patient nachlassende Geschmacksempfindung süßer und gesalzener Speisen an.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut der Freien Universität im Westend-Krankenhaus)
Bis 2,5 cm verdickte Schädelkalotte mit deutlich verdichteter Schädelstruktur. Die Veränderungen betreffen nicht nur die Kalotte sondern auch den Gesichtsschädel und die Schädelbasis (impressio bas.). Spitze des dens axis etwa 1-2 cm oberhalb der Chamberlain'schen Linie, Basiswinkelöffnung (140°).

Kopf: Umfang 65 cm, gedämpfter Klopfschall. Die rechtsseitige Squama occipitalis ist oberhalb der Linea nuchae sup. konvexbogig in Handtellergröße verformt. Exponierte Jochbögen und sichtbare Temporalarterien.

Neurologische Untersuchung:
Gutes Unterscheidungsvermögen aromatischer Duftstoffe. Keine konjungierten Blicksparesen, keine Doppelbilder gesehen, intakte Bulbusbewegungen.
Pupillen eng, gleichweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Cornealreflex seitengleich auslösbar. Deutliche Berührungsempfindlichkeit (stumpf-spitz und kalt-warm) des Gesichtes. NAP nicht druckempfindlich. Leicht abgeschwächtes Unterscheidungsvermögen der süß-bitter und sauren Geschmackslösungen. Ausreichende Speichel- Tränen- und Nasenschleimsekretion. Keine Richtungsabweichung der Zungenspitze. Keine Schluckbeschwerden angegeben. Seitengleiche, koordinierte Bewegungen der mimischen Muskulatur, beim Stirnrunzeln, Augenbrauenhebung.

Hörbefund: Innenohrschwerhörigkeit mittleren Grades beiderseits (Umgangssprache in einer Entfernung von 3 m gehört.
RINNE: beiderseits positiv / WEBER: nicht lateralisiert / SCHWABACH: rechts und links verkürzt gehört.)
Augenbefund: Altersentsprechende Refraktionsanomalie (li.-2D/ re.-3D). Die Perimeteruntersuchung ergab keine Gesichtsfeldeinschränkung.
ZNS: Keine nachweisbaren motorischen und sensorischen Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen. Keine Gangabweichung. Physiologische Reflexe beiderseits. seitengleich auslösbar, keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Bei dem 65-jährigen Mann besteht eine allmählich fortschreitende Innenohrschwerhörigkeit beiderseits, die aufgrund des Röntgenbefundes auf einen Knochenumbau-im Sinne einer Ostitis deformans-zurückzuführen sein dürfte, der auch die Schädelbasis betroffen hat.

Fall 2 (E.Sch.) 76-jähriger pensionierter Pfarrer mit heftigen diffusen Rückenschmerzen und ischialgiformen Beschwerden. Anläßlich einer routinemäßigen Röntgenkontrolle sei vor sieben Jahren eine Knochenerkrankung seines Skeletts festgestellt worden. Während der vergangenen sieben Jahre habe sich sein Knochengerüst völlig verbogen: Rumpf und Becken soweit ineinandergeschoben, daß sich seine gemessene Körperlänge um 18 cm verkürzt habe (früher 170 cm).
Druckgefühl im Kopf und Kopfschmerzen, sowie die zunehmende Schwäche seines Gehörs hätten seinen Zustand während des letzten Jahres erheblich verschlechtert. Er lese allerdings noch täglich ohne Brille die Zeitung.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut des Städt. Krankenhauses Berlin-Neukölln)
Typische Knochenumbauzonen im Bereich des Beckens und beider Oberschenkel im Sinne einer Ostitis deformans PAGET beginnender Knochenumbau an der Kalotte und dem Gesichtsschädel.

Kopf: Umfang 58 cm, tympanitischer Klopfschall. Deutlich hervortretende hypertrophierte Jochbögen und beidseitig exponierte Temporalarterien. Unterschiedlich schalenförmig vorgewölbte Schläfenbeinflächen.

Neurologische Untersuchung:
Sicheres Unterscheidungsvermögen aromatischer Duftstoffe. Pupillen weit, gleichweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Keine Bulbusbewegungsanomalien, keine Doppelbilder bei Lesetextvorlage beschrieben. Keine Refraktionsanomalien. Perimeteruntersuchung ergibt keinen Anhalt für Gesichtsfeldeinengung. Ausgeprägte Berührungsempfindlichkeit (stumpf-spitz und kalt-warm) des Gesichtes. NAP nicht druckempfindlich. Cornealreflex seitengleich auslösbar. Ausreichende Speichel- und Tränendrüsensekretion. Keine Richtungsabweichung der Zungenspitze. Differenziertes Unterscheidungsvermögen der süß-bitteren und sauren Geschmackslösungen. Keine Schluckbeschwerden geäußert. Seitengleiche koordinierte Bewegung der mimischen Muskulatur, beim Stirnrunzeln. Kein Nystagmus, auch bei Lagewechsel des Kopfes nicht.

Hörbefund: Hochgradige Innenohrschwerhörigkeit beiderseits (Umgangssprache auf beiden Seiten in einer Entfernung von 1 m gehört, RINNE beiderseits pos. / WEBER: nicht lateralisiert / SCHWABACH: verkürzt gehört).
ZNS: Motorische oder sensorische Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen nicht nachweisbar. Eudiadochokinese. Trotz der erheblichen Wirbelsäulenverkrümmung und Deformierung der unteren Extremitäten findet sich keine Gangabweichung oder ein gestörter Bewegungsrhythmus. Physiologische Reflexe seitengleich auslösbar, keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Der 76-jährige klagt über Schwerhörigkeit, die als Schallempfindungsstörung gedeutet wird.
Außerdem gibt er Rückenschmerzen, Kopfschmerzen und ischialgiforme Beschwerden an. Pagetmanifestationen auch im Bereich des Beckens, der Wirbelsäule und unteren Extremitäten konnten gleichfalls röntgenologisch nachgewiesen werden.

Fall 3 (O.H.) 76-jähriger Mann, der vornehmlich Beschwerden angibt, die zunächst in Zusammenhang mit anderen Ereignissen gebracht werden müssen: 1963 Herzinfarkt, 1964 Stirnhöhlenkatarrh mit anschließender Nasenseptumoperation (Vorgeschichte sonst unauffällig).
Vor mehreren Jahren habe ihn ein Röntgenologe darauf hingewiesen, daß sein Kopf von einer Knochenentzündung betroffen sei. Außer ständigen Kopfschmerzen äußert er keine weiteren Beschwerden. Seit vier Jahren trage er beim Lesen wegen seiner Weitsichtigkeit eine Brille.
Während der letzten Monate habe er eine beinahe plötzlich einsetzende Abnahme seines Gehörs wahrgenommen, jetzt könne er Gesprächen in normaler Lautstärke nicht mehr folgen.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut der Freien Universität im Westend-Krankenhaus)
Unscharfe Corticalisverdickung der Kalotte mit münzförmigen Aufhellungszonen im Sinne einer beginnenden Ostitis deformans PAGET des Schädels.

Kopf: Umfang 60 cm mit weit ausladenden wulstförmigen Orbitaränder, besonders der Dächer. Über beiden unterschiedlich hervortretenden Schläfenbeinflächen findet sich eine deutliche Temporaliszeichnung.

Neurologischer Untersuchungsbefund:
Aromatische Duftstoffe, Eukalyptus, Teer, Valeriana, Menthol werden nicht unterschieden. Pupillen mittelweit, gleichweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Keine Bulbusbewegungsanomalie. Der Lesetext wird wörtlich wiedergegeben (mit Brille gelesen). Augenhintergrund: Scharfrandige Papille, mäßig starke Gefäßsklerose. Keine Gesichtsfeldeinengung. Normales Farbenunterscheidungsvermögen. Refraktionsanomalie: Hypermetropie (re. und li. 2D). Ausgeprägte Berührungsempfindlichkeit (stumpf-spitz und kalt-warm) des Gesichtes. NAP nicht druckempfindlich. Ausreichende Speichel- und Tränensekretion. Vermehrte serös-eitrige Nasenschleimsekretion. Keine Richtungsabweichung der Zungenspitze. Normales Unterscheidungsvermögen der süß-bitteren und sauren Geschmackslösungen. Keine Schluckbeschwerden geäußert. Seitengleiche koordinierte Bewe-

gungen der mimischen Muskulatur, beim Stirnrunzeln, Pfeifen. Kein Nystagmus, auch bei Lagewechsel des Kopfes nicht. Mittelgradige Innenohrschwerhörigkeit, ohne Beteiligung der Schalleitung (Umgangssprache in einer Entfernung von rechts 3 m und links 2 m gehört. RINNE: beiderseits positiv / WEBER: nicht lateralisiert / SCHWABACH: verkürzt gehört.)
ZNS: Normal koordinierte Gangbewegungen. Eudiadochokinese. Keine nachweisbaren motorischen oder sensorischen Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen. Physiologische Reflexe seitengleich auslösbar. Keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Bei dem 76-jährigen Patienten läßt sich die nachgewiesene Hyposmie auf die vorausgegangene chron. Rhinitis purulenta, Nasennebenhöhlenentzündung und fortgeleiteten Stirnhöhlenkatarrh zurückführen.
Die plötzlich einsetzende Abnahme seines Hörvermögens, die nach dem Untersuchungsergebnis als Schallempfindungsstörung angesehen werden kann, weist auf die Einwirkung der Ostitis deformans auf die Felsenbeine hin.

Fall 4 (P.G.) Der 88-jährige Mann wurde vor zwei Jahren hospitalisiert, da er psychisch zunehmend alteriert schien; Verwirrtheitszustände, querulatorische Reizbarkeit, wechselten mit Somnolenz und Apathie.
Hier wurde vor 1 1/2 Jahren bei einer Röntgenkontrolle eine Ostitis deformans PAGET des Schädels und des Beckens festgestellt. Staroperationen an beiden Augen (rechtes Auge 1946 und 1949, linkes Auge 1951).
Erst vor wenigen Monaten begann der Patient über Kopfschmerzen zu klagen und eine unvermittelt auftretende Schwerhörigkeit, die schließlich die normale Verständigung zunehmend erschwerte.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut der Freien Universität im Westend-Krankenhaus)
Der knöcherne Schädel zeigt die schwammige Form der Ostitis deformans PAGET mit multiplen Aufhellungen und Verdichtungen der Knochenstruktur.

Laborbefunde: Erhöhte alkalische Phosphatase im Serum (22 BE) Normwert: bis 5 Bondansky-Einheiten.

Kopf: Umfang 56 cm. Ungleichmäßig, teilweise wellenförmig gewölbte Kalotte, mit zwei deutlichen kinderhandtellergroßen, muldenförmigen Knochenimpressionen im rechten und linken hinteren Quadranten der Kalotte, neben der Scheitellinie. Vorgewölbte, ungleich verdickte Schläfenbeinflächen, keine Temporaliszeichnung, Jochbögen unauffällig.

Neurologische Untersuchung:
Ohne eine genauere Benennung der aromatischen Duftstoffe, Menthol, Teer, zu finden, erkennt Herr G. doch die selben Riechlösungen wieder. Pupillen weit, reagieren träge auf Licht und Konvergenz. Zustand nach Linsenextraktion. Cornealreflex seitengleich auslösbar. Keine Bulbusbewegungsanomalien. Augenhintergrund: Unscharfrandige Papille, altersentsprechende Gefäßsklerose, Macula unauffällig.
Ausgeprägte Berührungsempfindlichkeit (stumpf-spitz und warm-kalt) des Gesichtes, NAP nicht druckempfindlich. Ausreichende Speichel- und Nasenschleimsekretion, vermehrte Tränendrüsensekretion. Keine Richtungsabweichung der Zunge. Geschmacksempfindungen werden zwar wahrgenommen, aber keine Unterscheidungen getroffen (bitter, sauer; nur salzige von gesüßten Lösungen getrennt). Träge seitengleich koordinierte Bewegungen der mimischen Muskulatur, Stirnrunzeln und Pfeifen.
Kein Nystagmus, auch nicht nach Lagewechsel des Kopfes.
Mittelstarke Innenohrschwerhörigkeit (Umgangssprache in einer Entfernung von rechts 4 m und links 3 m gehört. RINNE: negativ/ WEBER: nicht lateralisiert. SCHWABACH: beiderseits verkürzt gehört).
ZNS: Normale koordinierte Gangbewegungen. Eudiadochokinese. Keine motorischen oder sensorischen Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen. Physiologische Reflexe seitengleich auslösbar, keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Die Untersuchung des 88-jährigen ergab eine mittelstarke Schallempfindungsstörung. Die starken Kopfschmerzen, die - nach der Vorgeschichte - nahezu gleichzeitig begannen wie die Abnahme der Hörleistung, können auf einen frischen Schub der Osti-

tis deformans mit Umbauvorgängen im Bereich der Felsenbeine zurückgeführt werden. Die Sehstörung hingegen kann als altersentsprechende Veränderung auf dem Boden einer allgemeinen peripheren Arteriosklerose gedeutet werden.

Fall 5 (A.B.) 98-jährige russische Emigrantin, die seit fünf Jahren hospitalisiert ist. Eine Spontanfraktur im Hospital ließ den Verdacht eines destruierenden Knochenprozesses entstehen, der röntgenologisch zu dem Nachweis einer Ostitis deformans PAGET beider Oberschenkel und des Schädels führte. Schon aus der Vorgeschichte sind verschiedene Frakturen bekannt (1937 angeblich Schädelbasisfraktur, 1940 linker Femur, 1954 linker Femur). Eine schon vor der Hospitalaufnahme beginnende Sehstörung - infolge einer Linsentrübung - führte hier zur Blindheit, ohne daß sich die Patientin zu einer Augenoperation entschließen konnte. Die Patientin äußert keine Beschwerden über Kopfschmerzen oder Schwindelanfälle. Die vor 1-2 Jahren beginnende Schwerhörigkeit verstärkte sich in kurzer Zeit, so daß schließlich eine Verständigung mit der Patientin sehr erschwert war.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut im Städtischen Krankenhaus Berlin-Reinickendorf)
Typische Umbauzonen an der Kalotte mit einer Corticalisverdickung und umschriebenen kalkdichten Verschattungen der Knochenstruktur im Sinne einer Ostitis deformans PAGET, polyostotische Form: desgleichen Becken und Befall beider Oberschenkel.

Laborbefund: Erhöhte alkalische Phosphatase (25 E nach King-A.) Normwert: bis 10 King-A.Einheiten.

Kopf: Umfang 57 cm, tympanitischer Kopfschall. Drei markstückgroße Knochenimpressionen im hinteren Drittel der Kalotte, neben der Scheitellinie. Hervortretende deutlich verdickte Jochbögen und beidseitig sichtbare Temporalarterienschlängelung auf den unterschiedlich vorgewölbten Schläfenbeinflächen; die rechte Seite erscheint pelottenförmig ausgewuchtet.

Neurologische Untersuchung:
Wir mußten uns bei der Untersuchung der erblindeten und nicht mehr gehfähigen Frau, die nur wenige laut ins li. Ohr gesprochene Worte verstand, auf einige wesentliche Kriterien beschränken.

Auffällig feines Unterscheidungsvermögen aromatischer Riechstoffe.
Cataracta sen. beiderseits (Amaurosis).
Innere und äußere Augenmotorik nicht geprüft.
Cornealreflex seitengleich auslösbar.
Ausgeprägte Berührungsempfindlichkeit (stumpf-spitz und kalt-warm) des Gesichtes. Ausreichende Speichel- und Nasenschleimsekretion, vermehrte Tränensekretion.
Geschmackslösungen (salzig und süß, bitter und sauer) werden genau unterschieden und benannt. Keine Schluckbeschwerden.
Fein differenziertes und koordiniertes Bewegungsspiel der mimischen Muskulatur, bei Lidschlag, Stirnrunzeln und Kopfhautbewegung. Kein Endstellnystagmus, auch bei Lagewechsel des Kopfes kein Drehnystagmus auslösbar.
Hochgradige Innenohrschwerhörigkeit (re. 100 %, li. werden laut gesprochene Worte in einer Entfernung von 25 cm gehört. RINNE: links positiv (fraglich), WEBER: nicht lateralisiert.
ZNS: Eudiadochokinese. Feinschlägiger Fingertremor. Grobe Kraft nicht eingeschränkt. Extremitäten aktiv und passiv frei beweglich. Keine motorischen oder sensorischen Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen. Physiologische Muskeldehnungsreflexe seitengleich auslösbar. Keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Bei der 98-jährigen ergab der Untersuchungsbefund eine Amaurosis beider Augen bei beidseitiger Cataracta sen., während der Hörbefund eine hochgradige bilaterale Innenohrschwerhörigkeit aufweist.

Fall 6 (El.D.) 70-jährige Frau, die seit Jahren über heftige Stirnkopfschmerzen klagt (tägliche Einnahme von 4 Tbl. Pyramidon). Unauffällige Vorgeschichte.
Schon 1936 nach chron. eitriger Mittelohrentzündung Trommelfellperforation operativ vorgenommen.
Während der letzten Jahre habe sie sich immer weitere Hutgrößen

kaufen müssen, die schließlich doch an der vorderen Hutkrampe drückten, so daß sie jetzt nur noch Kopftücher tragen könne.

Schwindelanfälle und plötzlich auftretende Schleier vor den Augen (keine Bewußtlosigkeit) führten während der letzten Jahre wiederholt zu Stürzen, schließlich habe der Augenarzt eine "Sehnerveneinklemmung" festgestellt. Jetzt habe sich nach erneuten Mittelohrvereiterungen das Hörvermögen zunehmend verschlechtert, so daß sie einen Hörapparat verwende.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut der Freien Universität im Städt. Westend-Krankenhaus)
Multiple Aufhellungszonen und kalkdichte Verschattungen des Schädelknochens, Corticalisverdickung der Kalotte und des os frontale. Knochenstruktur im Sinne einer Ostitis deformans PAGET verändert.
Blutdruck: RR 140/80 mm Hg,Pulsaktion regelmäßig, Frequenz 76/Min.

Kopf: Umfang 54 cm, tympanitischer Klopfschall. Der linke Stirnhöcker ist im Vergleich zur rechten Seite pelottenförmig in Handtellergröße vorgewölbt und verdickt.
Exponierte Temporalarterien mit deutlicher Gefäßschlängelung.

Neurologischer Untersuchungsbefund:
Ausgeprägtes Unterscheidungsvermögen aromatischer Duftstoffe, ohne jedoch die einzelnen Lösungen benennen zu können. Pupillen mittelweit, gleichweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Cornealreflex seitengleich auslösbar. Keine Bulbusbewegungsanomalien. Lesetext wird wörtlich wiedergegeben und keine Doppelbilder gesehen. Normales Farbenunterscheidungsvermögen. Refraktionsanomalie: Myopie (re. und li. 3,5 D).
Augenhintergrund: Erhebliche Gefäßsklerose; beginnende Maculadegeneration beiderseits, blasse, scharfumrandete Papille...
Perimeter: beidseitig konzentrische Gesichtsfeldeinengung. Normale Berührungsempfindlichkeit des Gesichtes. NAP nicht druckempfindlich. Keine Richtungsabweichung der Zungenspitze. Feines Unterscheidungsvermögen der Geschmackslösungen. Ausreichende Speichel-Nasenschleim- und Tränendrüsensekretion. Keine Schluckbeschwerden. Koordinierte Bewegungen der mimischen Muskulatur, beim Stirnrunzeln, Pfeifen. Kein Nystagmus, auch nicht bei Lagewechsel des Kopfes. Beidseitige Mittelohrschwerhörigkeit (Schalleitungsstörung): links 100 %, rechtsseitig hochgradige Schalleitungsstörung (Umgangs-

sprache in einer Entfernung von 1-2 Metern gehört. WEBER: nach links lateralisiert / RINNE: negativ / SCHWABACH: links Verkürzt.)
ZNS: Normale koordinierte Gehbewegungen. Eudiadochokinese. Grobe Kraft nicht eingeschränkt. Keine motorischen und sensorischen Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen.
Physiologische Muskeldehnungsreflexe seitengleich auslösbar keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Bei der 70-jährigen fanden sich neben einer allgemeinen Arteriosklerose die Zeichen einer entsprechenden Augenhintergrundsveränderung mit beginnender Papillenatrophie, starker Gefäßsklerose und beidseitig konzentrischer Gesichtsfeldeinschränkung. Die erwähnten Schwindelanfälle können nicht auf Störungen innerhalb des Vestibularapparates zurückgeführt werden.
Der Hörbefund zeigt eine hochgradige Schalleitungsstörung, die durch wiederholte Schübe einer chronischen Otitis media purulenta ausgelöst sein dürfte, während sich kein eindeutiger Hinweis auf eine beteiligte Innenohrschwerhörigkeit findet. Umbauvorgänge der Ostitis deformans PAGET führten in diesem Fall zur Deformierung des os frontale.

Fall 7 (A.Sch). 68-jähriger Feldwebel mit langjähriger schmerzhafter Bewegungseinschränkung der Wirbelsäule und ischialgiformen Beschwerden. Kopfschmerzen und leichte Schwindelanfälle (keine "Schleier vor den Augen") gaben zu einer Röntgenkontrolle Anlaß, bei der eine Knochenerkrankung an Wirbelsäule und Schädel festgestellt worden sei.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut des Städt. Krankenhauses Berlin-Neukölln)
Polyostotische Form der Ostitis deformans PAGET mit beginnenden Knochenumbauzonen im Bereich der Kalotte.

Kopf: Umfang 57 cm, geringfügig gedämpfter Klopfschall.
Exponierte Jochbögen und beidseitig exponierte Temporalarterien, keine Exostosen oder Schädelimpressionen.

Neurologischer Untersuchungsbefund:
Grob-differenziertes Unterscheidungsvermögen aromatischer Duftstoffe. Pupillen mittelweit, gleichweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Cornealreflex seitengleich auslösbar. Keine Bulbusbewegungsanomalien. Lesetext wird wörtlich wiedergegeben, keine Doppelbilder gesehen. Normales Farbunterscheidungsvermögen. Refraktionsanomalie: Hypermetropie (re. 2 D/ li. 3 D). Augenhintergrund: Mäßige Gefäßsklerose, vitale Papille, keine Pigmentverschiebungen. Normale Berührungsempfindlichkeit im Gesicht, NAP nicht druckempfindlich. Keine Richtungsabweichung der Zungenspitze. Geschmackslösungen werden unterschieden. Normale Speichel-Nasenschleim- und Tränendrüsensekretion. Keine Schluckbeschwerden. Koordinierte Bewegungen der mimischen Muskulatur, beim Stirnrunzeln und Pfeifen.
Kein Nystagmus, auch nicht bei Lagewechsel des Kopfes.
Umgangssprache wird in einer Entfernung von 6 Metern gehört.
ZNS: Normale, koordinierte Gehbewegungen, keine schmerzhafte Bewegungseinschränkung. Eudiadochokinese, grobe Kraft nicht eingeschränkt. Motorische oder sensorische Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen nicht nachweisbar. Physiologische Muskeldehnungsreflexe seitengleich auslösbar, keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Bei dem 68-jährigen liegt eine polyostotische Form der Ostitis deformans vor, wobei der beginnende Schädelknochenumbau noch zu keinen nennenswerten Ausfallserscheinungen im Bereich der Hirnnerven geführt hat, abgesehen von subjektiven Beschwerden, wie Kopfschmerzen und leichte Schwindelanfälle, die auch auf eine allgemeine Arteriosklerose, zurückgeführt werden können (Zeichen beginnender Cerebralsklerose).

Fall 8 (H.Sch.) 73-jähriger Kaufmann, der erst seit kürzerer Zeit über stechende Kopfschmerzen klagt, die zeitweise von Schwindelanfällen - ohne Bewußtseinsverlust - begleitet werden. Gleichzeitig habe sein Hörvermögen erheblich nachgelassen. Seit einem viertel Jahr könne er schließlich Gesprächen in normaler Lautstärke

nicht mehr folgen, hohe Stimmen höre er weiterhin gut (Radio). Keine genauen Angaben, ob der Kopfumfang zugenommen habe.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut des Städt. Krankenhauses Berlin-Spandau)
Aufgelockerte und leicht verwaschene Knochenstruktur der Kalotte. Parietal und okzipital zeigen sich einzelne umschriebene kalkdichte Verschattungen.

Laboruntersuchung: Alkalische Phosphatase i.S. 229,1 ImE/ml (Normalwert bis 60 ImE/ml), gesamt-saure Phosphatase i.S. 29,1 ImE/ml (Normalwert bis 20 ImE/ml).

Kopf: 60,5 Umfang, gedämpfter Klopfschall. Kalotte zeigt unregelmäßig wellenförmig aufgeworfene Oberfläche, mit exostotischer Verdickung im Bereich des linken hinteren Quadranten. Sichtbare Temperalarterienschlängelung.

Neurologische Untersuchung:
Aromatische Duftstoffe werden unterschieden. Pupillen mittelweit, gleichweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Keine Bulbusbewegungsanomalien. Cornealreflex seitengleich auslösbar. Lesetext wird exakt wiedergegeben, keine Doppelbilder bemerkt. Normales Farbunterscheidungsvermögen. Refraktionsanomalie: Hypermetropie (re. und li. 2,5 D). Augenhintergrund: Vitale scharfumrandete Papille, mäßige Gefäßsklerose. Keine Richtungsabweichung der Zungenspitze. Geschmackslösungen werden unterschieden. Keine Schluckbeschwerden. Ausreichende Speichel-Tränensekretion. Normale Berührungsempfindlichkeit des Gesichtes. Koordinierte Bewegungen der mimischen Muskulatur, beim Stirnrunzeln und Pfeifen. Kein Spontannystagmus, aber auch nicht bei Lagewechsel des Kopfes.
Mittelgradige Innenohrschwerhörigkeit beiderseits (Umgangssprache in einer Entfernung von re. 2 m, li. 4 m gehört). RINNE: beiderseits positiv, WEBER: nicht lateralisiert, SCHWABACH: verkürzt gehört.
ZNS: Lebhafte, koordinierte Gehbewegungen. Eudiadochokinese. Sehr kräftiger Faustschluß, kein Tremor. Motorische oder sensorische Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen sind nicht nachweisbar. Physiologische Muskeldehnungsreflexe seitengleich auslösbar. Keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Der Untersuchungsbefund des 73-jährigen Patienten ergab eine mittelgradige Innenohrschwerhörigkeit, die darauf hinweist, daß der lebhafte Knochenumbau der Ostitis deformans in kurzer Zeit auch die Schädelbasis betroffen zu haben scheint. Geringgradige altersentsprechende Hypermetropie bei unauffälligem Augenfundus.

Fall 9 (L.H.) 63-jährige Hausfrau, die seit 14 Tagen unter den Folgen eines apoplektischen Insultes leidet, dessen ausgeprägte Zeichen einer rechtsseitigen Hemiplegie sich allmählich zurückbilden. Bei der erhobenen Fremdanamnese werden aus der Vorgeschichte Angaben über typische Merkmale einer hochgradigen Arteriosklerose mit peripheren Durchblutungsstörungen gemacht; essentielle Hypertonie (angeblich Werte bis RR 250/100). Vor dem Schlaganfall litt sie unter ständigen Kopfschmerzen und Schwindelanfällen. Bei einer Röntgenuntersuchung sei eine Knochenerkrankung des Kopfes festgestellt worden. Der Kopfumfang habe sich - gemessen an der Hutweite - nicht verändert. Wiederholt stationärer Aufenthalt wegen eines dekompensierten Hypertonus.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut des Städt. Krankenhauses Berlin-Reinickendorf)
Schädelkalotte insgesamt flockig gezeichnet, unscharfe verdickte Corticalis. Schädelbasis unauffällig. Desgleichen Umbauvorgänge im Bereich des Beckens im Sinne einer Ostitis deformans PAGET.

Blutdruckkontrolle: RR 180/100, Pulsaktion regelmäßig. Frequenz 92/Min.

Neurologische Untersuchung:
Wegen des schlechten Allgemeinzustandes, Somnolenz, motorische kortikale Aphasie, beschränken wir uns bei der Untersuchung auf die wichtigsten Kriterien: Déviation conjuguee mit rechtsseitiger Blickrichtung. Pupillen eng, gleichweit, reagieren träge auf Lichteinfall. Augenhintergrund: Kupferdrahtarterien mit Kreuzungsphänomen und vereinzelten Blutungsherden, vitale Papille, mit scharfem circulären Conus. Cornealreflex auslösbar.

Richtungsabweichung der Zungenspitze nach rechts. Ausreichende Speichel-Tränendrüsensekretion. Verstrichene Nasolabialfalte, hängender Mundwinkel rechts, Stirnrunzeln und Augenbrauenheben ohne Seitendifferenz vorhanden. Kein Endstellnystagmus, auch nicht bei Lagewechsel des Kopfes.
Umgangssprache in einer Entfernung von 6 m gehört (trotz des somnolenten Zustandes reagiert Frau L.H. auf gezielte Fragen mit Kopfnicken und zustimmenden Handbewegungen).
ZNS: Hemiplegie rechts, fehlende grobe Kraft mit deutlicher Seitendifferenz. Gesteigerte Muskeldehnungsreflexe rechts. Pyramidenbahnzeichen (BABINSKI und OPPENHEIM rechts positiv).

Zusammenfassung: Bei der 65-jährigen Patientin finden sich die Zeichen einer rechtsseitigen Hemplegie, nach einem apoplektischen Insult (als Folgeerscheinung einer dekompensierten essentiellen Hypertonie) mit entsprechenden peripheren Nervenausfällen. Kopfschmerzen und Schwindelanfälle lassen sich hier auf erhebliche Kreislaufdysregulationen zurückführen. Der Untersuchungsbefund am Augenhintergrund weist die Merkmale eines Fundus hypertonicus bzw. sklerotische Veränderungen auf.
Bei dieser Patientin läßt insbesondere der physiologische Hörbefund erst beginnende Knochenumbauveränderungen der Ostitis deformans vermuten.

Fall 10 (K.B.) 87-jährige Frau, die seit einem Jahr in einem Hospital lebt. Vor zwei Jahren sei sie im Haus gestürzt, ohne sich einen Knochenbruch zuzuziehen; bei einer Durchleuchtung sei eine Knochenentzündung des Kopfes und der Wirbelsäule festgestellt worden. Sie klagt über heftige Kopfschmerzen, die anfallsweise an der linken Kopfseite auftreten, keine Schwindelanfälle.
Seit mehreren Jahren zunehmend schwerhörig, könne sie (jetzt nur mit einem Hörgerät) einen laut ins rechte Ohr gesprochenen Satz verstehen.
Das rechte Auge sei nach einer Stichverletzung bei einem häuslichen Unfall vor 15 Jahren erblindet.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut des Städt. Krankenhauses Berlin-Neukölln)
Kalotte zeigt massive Corticalisverdickung mit unscharfer Begrenzung, kalkdichte Verschattungen und aufgehellte Zonen. Außerdem sind Becken und Wirbelsäule befallen (Polyostotische Form).

Blutdruckkontrolle: RR 180/90 mm Hg,Pulsaktion regelmäßig, Frequenz 72/Min.

Kopf: Umfang 56 c. Linker Jochbogen, im Vergleich zur rechten Seite, deutlich verdickt hervortretend, beidseitig sichtbare Temporalarterienschlängelung. Keine Exostosen.

Neurologische Untersuchung:
Aromatische Duftstoffe, Menthol, Teer werden genau unterschieden, ohne einzeln benannt werden zu können. Rechts reizlos vernarbte, medial überlapte Augenlider (Zustand nach traumatisch bedingter Amaurosis). Linke Pupille weit, reagiert auf Licht und Konvergenz. Arcus senilis. Cataracta sen. incip. Cornealreflex auslösbar. Augenhintergrund: Mäßige Gefäßsklerose, vitale Papille mit scharfumrandeter Abgrenzung. Differenzierte Berührungsempfindlichkeit des Gesichts. NAP nicht druckempfindlich. Keine Richtungsabweichung der Zungenspitze. Geschmackslösungen können einzeln unterschieden werden. Keine Schluckbeschwerden geäußert. Koordinierte Bewegungen der mimischen Muskulatur, beim Stirnrunzeln und Pfeifen.
Kein Endstellnystagmus, auch nicht bei Lagewechsel des Kopfes.
Hörbefund: Taubheit der li. Seite, rechts hochgradige Innenohrschwerhörigkeit, laut ins re. Ohr gesprochenen Satz in einer Entfernung von 50 cm gehört. RINNE: rechts positiv / WEBER: nicht lateralisiert / SCHWABACH: rechts verkürzt gehört.
ZNS: Erschwertes Gehen wegen Gelenkarthrosen und Wirbelsäulendeformierung, langsame aber koordinierte Bewegungen, keine Ataxie, keine Gangunsicherheit. Eudiadochokinese. Kein Intentionstremor. Motorische oder sensorische Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen nicht nachweisbar. Physiologische Muskeldehnungsreflexe seitengleich auslösbar. Keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Bei der 87-jährigen Patientin ergab der Hörbefund eine linksseitige Taubheit, während auf der Gegenseite eine hoch-

gradige Innenohrschwerhörigkeit gefunden wurde; bei intaktem Vestibularapparat. Neben der traumatisch bedingten, rechtsseitigen Amaurosis ergab der Spaltlampenbefund eine Cataracta sen. des linken Auges, so daß die Patientin auf diesem Auge nur noch eine Hell-Dunkelunterscheidung treffen kann. Die deutliche Schallempfindungsstörung weist auf die in Schüben seit Jahren fortschreitende Ostitis deformans hin. Neben dieser Grundkrankheit deuten Merkmale einer Cerebralsklerose, der peripheren Durchblutungsstörungen und der Augenbefund auf eine verstärkte Arteriosklerose hin.

Fall 11 (A.W.) 92-jährige Frau, die sich vor einem Jahr bei einem Treppensturz einen Schädelbruch zuzog. Die anschließende Durchleuchtung habe eine Knochenerkrankung ergeben.
Vor zehn Jahren habe sie schon auf dem linken Auge schlechter gesehen, während die Sehkraft des rechten Auges erst im Verlauf der letzten zwei Jahre merklich nachlasse. Sie lese nur noch mit einer Lupe.
Der Augenarzt habe ihr jedoch davon abgeraten, sich noch in ihrem hohen Alter wegen des grauen Stars operieren zu lassen.
Gehört habe sie bis vor einem Jahr ausgezeichnet, jetzt dagegen könne sie normalen Gesprächen nur folgen, wenn in ihrer unmittelbaren Nähe laut gesprochen werde. Über die Vergrößerung ihres Kopfumfanges könne sie keine Angaben machen; sie klagt nicht über Kopfschmerzen und Schwindelanfälle.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut des Städt. Krankenhauses Berlin-Neukölln)
Im Vordergrund des Befundes stehen eine starke Verdickung der Kalotte im Parietal- und Occipitalbereich mit teilweise fleckförmiger Verdichtung. Homogene Aufhellungen im dorsalen Abschnitt. Porose des Dorsum sellae, geringgradiger ausgeprägt auch im übrigen Bereich des knöchernen Schädels. Keine frakturverdächtigen Aufhellungslinien jetzt mehr nachweisbar. Der Befund spricht für Ostitis deformans PAGET.

Laborbefund: Alkalische Phosphatase deutlich (17 KA-Einheiten) erhöht.

Blutdruckkontrolle: RR 170/90 mm Hg, Pulsaktion regelmäßig, Frequenz 70/Min.

Kopf: 59 cm Umfang, okzipital abgeschwächter Klopfschall. Mäßig exponierte Temporalarterienschlängelung. Unterschiedlich weit hervortretende verdickte Schläfenbeinflächen. Keine Exostosen, Orbitadächer äußerlich unauffällig.

Neurologische Untersuchung:
Aromatische Duftstoffe können unterschieden werden. Pupillen weit, gleichweit, reagieren sehr träge auf Lichteinfall. Cornealreflex seitengleich auslösbar. Keine Bulbusbewegungsanomalien. Cataracta sen. beiderseits. Wegen der hochgradigen Linsentrübung ist der Augenspiegelbefund nicht zu verwerten. Ausgeprägte Berührungsempfindlichkeit des Gesichts. Keine Richtungsabweichung der Zungenspitze. Verschiedene Geschmackslösungen werden unterschieden aber können nicht benannt werden. Ausreichende Speichel- und vermehrte Tränendrüsensekretion. Keine Schluckbeschwerden geäußert. Seitengleich koordinierte, altersstarre Bewegungen der mimischen Muskulatur, Stirnrunzeln und Augenbrauenheben. Kleinschlägiger Endstellnystagmus, Reiznystagmus (mit POLITZER-Verfahren) nicht auslösbar. Innenohrschwerhörigkeit mittleren Grades. Umgangssprache re. in einer Entfernung von 2 Metern, li. 1 m gehört. RINNE: beiderseits verkürzt / WEBER: nicht lateralisiert / SCHWABACH: verkürzt gehört auf beiden Seiten (fragl. Befund).
ZNS: Altersstarre, schleppende Gehbewegungen, aber keine Ataxie, Steifigkeit oder Intentionstremor Eudiadochokinese. Keine motorischen oder sensorischen Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen.
Physiologische Muskeldehnungsreflexe seitengleich auslösbar, keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Bei der 92-jährigen ergab der Augenbefund beidseitige Cataracta sen. mit stark eingeschränkter Sehfähigkeit des linken Auges.
Der Entstellnystagmus kann als physiologisch angesehen werden, nachdem mit dem POLITZER-Verfahren kein Reiznystagmus auszulösen war.
Der Hörbefund ergab eine beidseitige Schallempfindungsstörung mittleren Grades.

Fall 12 (R.Sch.) 84-jähriger Mann, dessen Sehkraft seit 3-4 Jahren nachgelassen hat und der besonders darüber klagt, daß er seit ein bis zwei Jahren schlechter höre und Gesprächen, in der üblichen Lautstärke, nicht mehr folgen könne. Kopfschmerzen und Schwindelanfälle treten nicht auf; der Kopfumfang - gemessen an seiner Hutweite - habe offenbar nicht zugenommen.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut des Städt. Krankenhauses Berlin-Neukölln)
Sehr dicke Schädelkalotte, in deren oberen Bereich sich multiple, rundliche, weich umrandete Verdichtungsherde projizieren, die für eine Ostitis deformans PAGET sprechen. Polyostotische Form des Morbus PAGET: Becken und Femur gleichzeitig betroffen.

Laboruntersuchung: Alkalische Phosphatase erhöt (7 Bod. E) saure Phosphatase 0,63 mMol E (Normwerte: bis 5 BE-Einh. und bis 0,65 mMol E). Die rektale Untersuchung ergab keine pathologisch vergrößerte oder verhärtete Prostata.

Kopf: Umfang 60 cm. Keine Klopf- oder Druckempfindlichkeit. Facies temporalis des linken Schläfenbeins ist oberhalb des processus zygomaticus in Handtellergröße vorgewölbt und im Vergleich zur Gegenseite deutlich verdickt. Orbitadächer unauffällig.

Neurologische Untersuchung:
Genaues Unterscheidungsvermögen aromatischer Duftstoffe. Pupillen weit, gleichweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Keine Bulbusbewegungsanomalien. Cornealreflex seitengleich auslösbar. Augenhintergrund: Gefäße sklerotisch, hinterer Pol stark gefleckt, Papille vital mit circulärem Conus. Cataracta sen. incip. Refraktionsanomalien: Rechts kombiniert (- 1,5/+ 4 D), links Hypermetropie (4 D). Keine Gesichtsfeldeinschränkung.
Ausgeprägte Berührungsempfindlichkeit des Gesichts. NAP nicht druckempfindlich. Keine Richtungsabweichung der Zungenspitze. Verschiedene Geschmackslösungen werden unterschieden aber nicht einzeln benannt. Ausreichende Speichel- und Tränensekretion. Keine Schluckbeschwerden geäußert. Mimische Bewegungen, Stirnrunzeln und Augenbrauenheben seitlich koordiniert.
Kein Nystagmus, auch bei Lagewechsel des Kopfes nicht.

Innenohrschwerhörigkeit mittleren Grades. Umgangssprache in einer Entfernung von 2m rechts, 4m links gehört. RINNE: beiderseits positiv / WEBER: nicht lateralisiert / SCHWABACH: nicht geprüft. ZNS: Lebhafte Gehbewegungen ohne altersentsprechende Steifigkeit. Kein Intentionstremor. Motorische oder sensorische Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen nicht nachweisbar. Physiologische Muskeldehnungsreflexe seitengleich auslösbar. Keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Bei dem 84-jährigen Patienten ergab der Augenbefund eine altersentsprechende Visuseinschränkung mit Fundusveränderungen ohne Maculadegeneration, die auf eine gleichfalls beschriebene Gefäßsklerose - bei allgemeiner Arteriosklerose - zurückzuführen sein dürften.
Für einen fortschreitenden Knochenumbau - auch im Bereich beider Felsenbeine - spricht die beidseitige Schallempfindungsstörung mittleren Grades. Ein Prostatacarcinom konnte ausgeschlossen werden.

Fall 13 (F.D.) 77-jähriger Schneider, der seit nahezu elf Jahren eine allmähliche Zunahme seines Kopfumfanges beobachtet, Größenzunahme von ein bis zwei Hutweiten jährlich. Eine Knochenerkrankung sei erst vor zwei Jahren in einem Krankenhaus bei einer Durchleuchtung festgestellt werden. Zu dieser Zeit traten schon zunehmend heftige Kopfschmerzattacken auf, die über den ganzen Kopf ausstrahlen und zeitweilige Schwindelanfälle, die seine Berufsarbeit weitgehend beeinträchtigen. Hinzu kamen erhebliche reaktive Depressionszustände, die besonders durch sein nachlassendes Gehörempfinden ausgelöst wurden. Schließlich habe er auf dem rechten Ohr gar nichts mehr gehört. Die Knochenveränderungen am Kopf sind so umfangreich, daß ihn das Gewicht seines vergrößerten Kopfes zwingt, die längste Zeit des Tages im Bett zu liegen.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut des Städt. Krankenhauses Berlin-Neukölln)
Massiv verdickte schwammig konturierte Kalotte. Keine scharfe Corticalisbegrenzung möglich. Unregelmäßig flockige Zeichnung des

os frontale mit breit ausladenden Schläfenbeinen. Aufwärtsgerichtete Felsenbeinkanten nach basilärer Impression der HWS in die Schädelbasis mit Basiswinkelöffnung (145-150°). Dens axis überragt die Chamberlainlinie (circa 4-5 cm Höhe).

Laborbefund: Erhöhte Werte der alkalischen Phosphatase (30 BE-Einh.) im Serum.

Blutdruckkontrolle: RR 125/70 mm Hg, Pulsaktion regelmäßig, Frequenz 80/Min.

Kopf: Umfang 67 cm. Erhebliche transversale Ausweitung des Schädels mit pelottenförmig ausgewuchteten Schläfenbeinflächen, wobei die linke Seite mehr als die Gegenseite betroffen ist. Ausladende horizontale und vertikale Stirnverbreiterung mit vortretenden Jochbögen und deutlicher Temporaliszeichnung. Die Augäpfel liegen in erheblich ausgeweiteten Orbitahöhlen, so daß zwischen Augen und Orbitawand breite Spalten entstanden sind.

Neurologische Untersuchung:
Aromatische Duftstoffe, Teer, Eukalyptus, Menthol, werden zwar unterschieden, können aber nicht benannt werden. Pupillen eng, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Keine Bulbusbewegungsanomalien. Cornealreflex seitengleich auslösbar. Augenhintergrund: Verstärkte Gefäßsklerose, vitale Papille mit scharfumrandeter Begrenzung, keine Blutungsherde. Perimeter: beidseitig konzentrische Gesichtsfeldeinengung. Refraktionsanomalie: Hypermetropie (re. und li. 3 D). Lesetext wird wörtlich wiedergegeben, keine Doppelbilder gesehen, kein beeinträchtigter Farbensinn.
Normale Berührungsempfindlichkeit des Gesichtes, NAP nicht druckempfindlich. Keine Richtungsabweichung der Zungenspitze. Ausgeprägtes Unterscheidungsvermögen verschiedener Geschmackslösungen. Ausreichende Speichel-Tränensekretion. Keine Schluckbeschwerden geäußert. Altersentsprechend starre, koordinierte Bewegungen der mimischen Muskulatur, beim Stirnrunzeln, Pfeifen.
Feinschlägiger Endstellnystagmus. Kein Reiznystagmus auslösbar (POLITZER-Verfahren).
Hörbefund: Rechtsseitige Taubheit, links hochgradige Innenohrschwerhörigkeit (50 cm Entfernung laut gesprochener Satz gehört). RINNE: positiv / WEBER: nicht lateralisiert ; SCHWABACH: nicht geprüft.

ZNS: Gehbewegungen in mühselig gebeugter Haltung wegen arthrotischer Gelenkbeschwerden und diffuser Becken-Femurknochendeformierung. Keine Gangsteifigkeit mit Ataxie oder Intentionstremor. Motorische oder sensorische Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen nicht nachweisbar. Physiologische Muskeldehnungsreflexe seitengleich auslösbar, keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Bei dem 77-jährigen Patienten fanden sich eine rechtsseitige Taubheit und hochgradige Innenohrschwerhörigkeit der Gegenseite. Der Endstellnystagmus kann als physiologisch angesehen werden, da bei künstlicher Labyrinthreizung kein entsprechender Reiznystagmus auszulösen war. Der Augenbefund ergab eine beidseitig konzentrische Gesichtsfeldeinengung, bei altersentsprechender Hypermetropie. Der untersuchte Augenhintergrund zeigte eine Gefäßsklerose.
Während letztgenannte Befunde auf die allgemeine Arteriosklerose mit peripheren Durchblutungsstörungen und den Zeichen einer beginnenden Cerebralsklerose zurückzuführen sein dürften, weisen die erheblichen Schallempfindungsstörungen daraufhin, daß der weitgehende Knochenumbau der Ostitis deformans zu erheblichen Veränderungen im Bereich beider Felsenbeine und der Schädelbasis geführt hat, wie auf dem Röntgenbild nachgewiesen werden konnte.

Fall 14 (A.G.) 76-jähriger Hauswart, der seit siebzehn Jahren ambulant in einem Krankenhaus behandelt wird, nachdem eine Knochenentzündung zu weitgehender Deformierung seines Kopfes führte, die bei einer Röntgenuntersuchung festgestellt wurde. Bei einem Treppensturz habe er sich einen Schädelbruch zugezogen, und schon zwei Jahre nach diesem Ereignis traten quälende Kopfschmerzen und Schwindelanfälle auf, während gleichzeitig sein Kopfumfang zunahm, (Hutweite von Jahr zu Jahr vergrößert), so daß er heute manchmal das Gefühl habe, als ob der wachsende Knochen seinen Kopf wie ein "Stahlhelm einschnüre und zusammendrücke". Er habe zunehmend schlechter gehört und benutzt jetzt einen Hörapparat, den er allmählich auf immer lautere Übertragung einstellen müsse. Dagegen lese er täglich ohne Brille die Zeitung.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut des Krankenhauses Spandau)
Der knöcherne Schädel zeigt multiple, unterschiedlich große rundliche Verdichtungsherde, neben zahlreichen Aufhellungsfiguren. Die Schädelbasis zeigt Merkmale einer basilären Impression mit hochgestellten Felsenbeinkanten und vergrößertem Basiswinkel (Winkelöffnung bis nahezu 150°). Dens axis überragt die Chamberlainlinie (circa 2-3 cm).

Blutdruckkontrolle: RR 200/100 mm Hg, Pulsaktion regelmäßig, Frequenz 76/Min.

Kopf: Umfang 69 cm. Erhebliche transversale und auch frontale Ausweitung des Schädels. Knöchernes Gaumendach gesenkt und abgeflacht mit seitlicher Verschiebung der rechts tieferen Gaumendachhälfte gegenüber der Gegenseite. Breit exponierte, plump deformierte Jochbögen mit verdickten Schläfenbeinflächen. Die Augen liegen in erheblich erweiterten Orbitahöhlen und werden von breiten wulstförmig verdickten Orbitarändern umgeben.

Neurologische Untersuchung:
Aromatische Duftstoffe werden einzeln unterschieden. Pupillen mittelweit, gleichweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Keine Bulbusbewegungsanomalien. Cornealreflex seitengleich auslösbar. Lesetext wird wörtlich wiedergegeben, keine Doppelbilder gesehen. Normales Farbsehen. Refraktionsanomalie: Myopie (re. und li. 3,5 D). Augenhintergrund: Hochgradige Gefäßsklerose, keine typischen Kupferdrahtarterien, keine Blutungsherde, scharfumrandete vitale Papille, Perimeter: Beidseitig konzentrische Gesichtsfeldeinengung. Ausgeprägte Berührungsempfindlichkeit des Gesichtes, NAP nicht druckempfindlich. Keine Richtungsabweichung der Zungenspitze. Geschmackslösungen werden genau unterschieden. Ausreichende Speichel- und Tränendrüsensekretion. Keine Schluckbeschwerden. Koordinierte Bewegungen der mimischen Muskulatur, beim Stirnrunzeln und Pfeifen. Feinschlägiger Endstellnystagmus; nach POLITZER-Verfahren kein Reiznystagmus auslösbar.
Hochgradige Innenohrschwerhörigkeit beiderseits. (Laut gesprochener Satz wird rechts in einer Entfernung von 50 cm gehört, links 1 m). RINNE: beiderseits positiv / WEBER: nicht lateralisiert / SCHWABACH: links verkürzt gehört.

ZNS: Normale rhythmische Gehbewegungen in energisch hochaufgerichteter Haltung. Keine Steifigkeit, keine Ataxie. Eudiadochokinese, ROMBERG'sches Phänomen negativ. Motorische oder sensorische Ausfallserscheinungen im Verlauf der langen Bahnen nicht nachweisbar.
Physiologische Muskeldehnungsreflexe seitengleich auslösbar, keine Pyramidenbahnzeichen.

Zusammenfassung: Die Untersuchung des 76-jährigen Patienten ergab eine beidseitige hochgradige Schallempfindungsstörung, ohne Unterbrechungen der Schalleitung. Geringgradige Myopie und altersentsprechende Fundusveränderungen ohne deutliche Zeichen eines Fundus hypertonicus. Die Schwindelanfälle können auf einen seit Jahren bestehenden Hypertonus zurückgeführt werden, da sich hierfür keine entsprechende Schädigung des Vestibularapparates, bzw. des Kleinhirns nachweisen ließ. Trotz der weitgehenden Knochendeformationen, insbesondere auch des röntgenologisch nachweisbaren Knochenumbaus der Schädelbasis, der im Bereich der Felsenbeine zur nachgewiesenen Innenohrschwerhörigkeit führte, lassen sich auch in diesem Fall keine neurologischen Ausfallserscheinungen der übrigen Hirnnerven erkennen.
In der folgenden Darstellung beschreiben wir die Vorgeschichte und den Untersuchungsbefund einer 43-jährigen Frau, die seit dem 25. Lebensjahr an den Folgen einer Knochenerkrankung leidet, die auf das os frontale und die benachbarten Anteile des os temporale begrenzt blieb. Fall 15 (J.G.)
Verschiedenen Arztberichten und eigenen detaillierten Angaben der 43-jährigen Angestellten ist zu entnehmen, daß bei der Patientin schon im Alter von 25 Jahren Krampfanfälle "mit Zuckungen der oberen Extremitäten und der mimischen Muskulatur der linken Gesichtshälfte" mit Bewußtseinsverlust (ohne Zungenbiß und ohne Einnässen) festgestellt worden sind, die ursächlich auf eine Contusio nach einem "Schädelunfall" im 14. Lebensjahr zurückgeführt werden. Während dieser Zeit habe eine immer stärkere Knochenwucherung zur massiven ausladenden Vorwölbung der Stirn und der knöchernen Augenbrauen geführt. Erheblicher Kopfdruck und krampfartige Kopfschmerzen verschlimmerten ihren Zustand. 1945 sei sie plötzlich erblindet, nachdem zuvor vorübergehende Schielanfälle aufgetreten

sind. Innerhalb von drei Monaten habe sich die Erblindung soweit zurückgebildet, daß sie Gegenstände wieder "wie durch einen Schleier" erkennen konnte. Zwei Jahre später erfolgte ein umfangreicher operativer Eingriff: Resektion des os frontale und Verschluß des Knochendefektes mit erhaltener Knochenhaut. Ein Jahr nach der Operation traten erneut "Ohnmachtsanfälle" und heftige Stirnkopfschmerzen auf. Nach wiederholten stationären Aufenthalten setzte vor fünf Jahren eine akute Verschlechterung des Zustandes ein: Augenkrämpfe, Schielanfälle und Zeichen peripherer Nervenlähmungen: Die Muskulatur der rechten Gesichtshälfte sei gelähmt gewesen und das Sprechen behindert, die Zunge habe sie nur zur rechten Seite herausstrecken können. Jetzt tränen ihr beim Essen die Augen; die Patientin klagt jetzt besonders über Schwindelanfälle und heftige Kopfschmerzen.

Röntgenbefund: (Strahleninstitut des Städt. Krankenhauses Berlin-Spandau)
"Früher als excessive Hyperostosis frontalis int. (MORGAGNI), später (histologischer Befund) als Knochenumbau im Sinne einer Ostitis deformans PAGET gedeutete, massive Stirnbeinverdickung, die das Stirnhirn nach rückwärts verdrängt. Orbitadächer weit verdickt. An der Schädelkappe und insbesondere am Resektionsrand können ostitische Herde größerer Ausdehnung nicht abgegrenzt werden." Felsenbeinpyramiden und Warzenfortsätze unverdächtig.

Der histologische Untersuchungsbefund des resezierten Knochens (os frontale) ergab - aus Angaben der Krankengeschichte und nach ärztlichem Bericht - 'Knochenstrukturveränderungen im Sinne einer Ostitis deformans PAGET.'

Laboruntersuchungen: Blutcalciumspiegel normal, BSG normal, Cholesteringehalt erhöht, im Urin keine BENCE-JONES-Eiweißkörper. Alkalische Phosphatase und Phosphatspiegel im Serum nicht kontrolliert. Blutzucker 90 mg %. Blutdruckkontrolle: RR 130/90 mm Hg, Pulsaktion regelmäßig, Frequenz 88/Min.

Kopf: Umfang 52 cm. Zustand nach Resektion des os frontale (Defekt mit Periost gedeckt). Breite wulstartig verdickte Resektionsränder mit excessiv verbreiterten (etwa 2-3 cm) Orbitadächern. Beidseitig exponierte Jochbögen.

Neurologische Untersuchung: Keine Ausfallserscheinungen im Bereich der Hirnnerven nachweisbar: Insbesondere keine Funktionsbeeinträchtigung der Gesichtsmuskulatur (verstrichene Nasolabialfalte rechts), vollständig erhaltene Gesichtssensibilität, NAP nicht druckschmerzhaft, ausreichende Tränen-, Nasen- und Speicheldrüsensekretion. Pupillen mittelweit, gleichweit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz, deutlicher Cornealreflex. Keine Bulbusbewegungsanomalie, keine Geruchs- bzw. Geschmacksstörungen nachweisbar.
Hörbefund: Umgangssprache in einer Entfernung von sechs Metern gehört - auf beiden Ohren.
Augenbefund: Kein beeinträchtigtes Sehvermögen, keine Gesichtsfeldeinschränkung.
Endstellnystagmus, jedoch kein Reiznystagmus auslösbar (POLITZER-Verfahren und Drehstuhlversuch negativ), keine Ataxie, Eudiadochokinese, Romberg negativ.
Physiologische Reflexe beiderseits seitengleich auslösbar, keine Pyramidenbahnzeichen (BABINSKI und GORDON negativ).

Zusammenfassung: Der Vorgeschichte der 43-jährigen Patientin ist zu entnehmen, daß passagere Facialislähmungen, Hypoglossus- und Abducenslähmungen aufgetreten sein sollen, die sich nach kürzerer Zeit wieder zurückbildeten. Verstrichene rechte Nasolabialfalte und die erwähnte Tränensekretion beim Essen weisen auf unvollständige Rückbildungen einer Facialisparese hin. Die aufgetretenen Schwindelanfälle können aufgrund des Untersuchungsbefundes des Vestibularapparates, der auch bei artifizieller Labyrinthreizung keinen Druck- bzw. Drehnystagmus ergab - und unter Berücksichtigung der fehlenden Zeichen einer Kleinhirnaffektion -, möglicherweise nur auf labile Kreislaufverhältnisse zurückgeführt werden. Der vorliegende Hörbefund ergab weder eine Störung der Schalleitung noch der Schallempfindung.
Die Knochenumbauvorgänge bleiben offensichtlich im wesentlichen auf das Stirnhirn und seine benachbarten Schädelknochenabschnitte beschränkt. Dieser seltene Vorgang, einer im os frontale allein lokalisierten Ostitis deformans, die erst histologisch geklärt werden konnte, erklärt auch die verschiedenen in Erwägung gezogenen Differentialdiagnosen: Wenn auch andere Autoren, HIRSCH, KIENBÖCK und selbst PAGET (er beobachtete einen 26-jährigen Patienten

mit Ostitis deformans) über Personen berichten, die schon vor dem 40. Lebensjahr an Ostitis deformans erkrankten (KIENBÖCK beschreibt einen 16-jährigen Jungen, der an Morbus PAGET erkrankte), so kann doch vermutet werden, daß das jugendliche Alter und die typische Lokalisation am os frontale eher für das Krankheitsbild einer fibrösen Knochendysplasie (JAFFE-LICHTENSTEIN) sprechen.
Eine Osteodystrophia fibrosa (RECKLINGHAUSEN) kann wegen der fehlenden Mineralstoffwechselstörung differentialdiagnostisch nicht in Erwägung gezogen werden. Der röntgenologisch geäußerte Verdacht, es handelte sich in diesem Fall um eine Hyperostosis frontalis int. (MORGAGNI), bestätigt sich nicht aufgrund fehlender weiterer klinischer Symptome eines sogenannten "MORGAGNI-STEWART-MOREL-Syndroms", nämlich Diabetes, Fettsucht Amenorrhoe, Virilismus und Hypertonie.
Histologisch wurde der Knochenumbau am Schädel als "Morbus PAGET" eingeordnet.
Sollte diese Diagnose zutreffen, kann die fehlende Schwerhörigkeit darauf zurückgeführt werden, daß - röntgenologisch nachweisbar - die Schädelbasis, insbesondere die Felsenbeinpyramiden vom Knochenumbau der Ostitis deformans PAGET nicht betroffen ist.

Besprechung der Ergebnisse

Fünfzehn Menschen, neun Männer und sechs Frauen, wurden eingehend neurologisch untersucht, von denen vierzehn nachweisbar an Ostitis deformans PAGET erkrankten. Bei der sechsten Frau ist die Diagnose unsicher.

Die Häufigkeit des Morbus PAGET ist nach amerikanischen Statistiken gering: CARMEN und LARRICH fanden unter 237 000 Aufnahmen der Mayo-Klinik, Rochester, einen Fall mit Ostitis deformans, während ROBERTS und COHEN die Häufigkeit mit 1:15 000 Krankenhauspatienten angeben. Hinzu kommt der Verteilungsquotient für die verschiedenen betroffenen Skelettanteile, den W. HIRSCH nach seinen 160 Untersuchungen von Patienten so angibt: Becken und Kreuzbein 33 %, Wirbelsäule 31 %, Oberschenkel 19 % und Schädel nur 17 % (28 Fälle).
Auch bei der kleinen Anzahl der eigenen Untersuchungen stimmt die Geschlechtsverteilung (Verhältnis 9:5 (1)) mit großen Statistiken von GERSTEL und JANKER überein, die eine stärkere Beteiligung des männlichen Geschlechts beobachteten.
Bei fünfzehn eigenen Untersuchungen waren vierzehn Patienten älter als 60 Jahre zu dem Zeitpunkt, als die Erkrankung röntgenologisch festgestellt werden konnte. Wenn auch der Morbus PAGET nach den bisherigen Erfahrungen als Erkrankung des höheren Lebensalters angesehen wird (W. HIRSCH, JESSERER), so finden sich in der Literatur doch immer wieder Hinweise auf Personen, die schon in jüngeren Jahren erkrankten, insbesondere wenn das Frühstadium nach röntgenologischen Kriterien (SCHÜLLER) in den allgemeinen Krankheitsprozeß einbezogen wird (WEISS). Statistiken von ERDHEIM und WEISS weisen auf die Tatsache hin, daß der Morbus PAGET in seltenen Fällen schon im dritten bis fünften Lebensjahrzehnt auftreten kann.

Auch in weniger fortgeschrittenen Stadien des Knochenumbaus klagten die Patienten bereits über ein nachlassendes Hörempfinden, das in allen Fällen als Schallempfindungsstörung nachgewiesen werden konnte (Fall 2,3,4,5,8,10,11,12). In drei Fällen mit Schallempfindungsstörung (Fall 1,13,14) ließen sich auf dem Röntgenbild weitgehende Umbauvorgänge an der Schädelbasis nachweisen: Basiläre

Impression der HWS und Rotation der Pyramiden (aufwärtsgerichtete Felsenbeinkanten) und Basiswinkelöffnung.
Mit wenigen Ausnahmen (Fall 5,11,12) geben Patienten mit Innenohrschwerhörigkeit auch Kopfschmerzen an. Diese Symptomatik, Kopfschmerzen und Schwerhörigkeit, führen NONNE und KAUFMANN bei ihren Patienten auf "raumforderndes hyperostotisches Knochenwachstum" - besonders der Kalotte - zurück: "Kopfschmerzen, epileptiforme Anfälle und Störungen des Hörens ... durch Verdrängung des Acusticus- der 'hyperostotischen metaplastischen Knochenmalacie oder 'Ostitis fibrosa hyperostotica" (NONNE). Andere Autoren führen 'Stirnkopfschmerzen und Gleichgewichtsstörungen' auf eine 'Hirndrucksteigerung - Hydrocephalus und Gehirnkompression' zurück (v. EEDEN und K.H. STAUDER).
Hirndrucksymptome oder eine intracranielle Drucksteigerung, mit klinisch manifesten Störungen des cochlearen Apparates, konnten wir nicht feststellen. Die Größenzunahme des Kopfumfanges spricht in unseren Fällen vielmehr dafür, daß beim Morbus PAGET das Knochenwachstum zur Deformierung der tab. ext. der Kalotte und angrenzender Schädelknochen führt.
Zur Frage der Beziehungen zwischen intracranieller Drucksteigerung und Cochlearisfunktion liegen jetzt neuere Untersuchungen vor (HOMMERICH). Danach ist nicht ein "allgemeiner Hirndruck" mit mechanischer Druckwirkung auf das Innenohr verantwortlich (BRUNNER, BORNSCHEIN et. al.), sondern partiell ausgerichtete, "trockene Druckübertragung" auf das Labyrinth. Die Druckentfaltung geht, z.B. bei raumfordernden Prozessen, von der seitlichen Brückenzisterne aus, durch die die A. labyrinthi, der VIII. Hirnnerv und autonome Nervenfasern zum Ohr ziehen. Es entsteht hierbei ein sogenanntes "Drucklabyrinth" (HOMMERICH 1963). Diese Voraussetzungen fehlen beim Morbus PAGET, da entsprechende Hirndrucksteigerungen nicht auftreten. Die Hörstörungen beruhen vielmehr auf einer direkten Beteiligung der Felsenbeine am Knochenumbau.

Auch ohne röntgenologisch einen Befall der Schädelbasis nachweisen zu können, muß somit aufgrund der neurologischen Befunde angenommen werden, daß der Knochenumbau der Ostitis deformans die Felsenbeine bereits betroffen hat (Fall 2,3,4,5,8,10,11,12).
An den drei Schichten des knöchernen Innenohrs wiesen die Otologen WEBER und BRUNNER in eingehenden Studien der Felsenbeinpyra-

miden nach, daß ... "der innere Gehörgang verengt, die Wände überall aus 'Pagetknochen' bestehen, das chondroide Stützgewebe des ovalen Fensters stark reduziert ist und perivasculäre Infiltrate zu finden sind." Hiermit glaubt BRUNNER, endgültig das morphologische Korrelat zur klinisch erkennbaren Innenohrschwerhörigkeit geben zu können.

Obwohl über zahlreiche Fälle von Morbus PAGET und Schwerhörigkeit berichtet wird (FRANGENHEIM, ALWENS, MAYER, NAGER, BERGMANN et al.), weisen andererseits jüngere Autoren,BARTH,-EHRLICH, SCHOEN) auf die Tatsache hin, daß auch weitgehender Knochenumbau der Ostitis deformans im Bereich des stato-acustischen Organs zu keinen neurologischen Ausfallserscheinungen führt. Ostitis deformans PAGET und eine begleitende Mittelohrentzündung fanden O. MAYER und BOCKENHEIMER in verschiedenen Fällen und nehmen an, daß der Knochenumbau im Innenohrbereich eine Ausbreitung der Entzündung begünstigt. Fall 6 weist eine Schalleitungsstörung auf, die einer chronisch rez. Otitis med. purulenta gefolgt ist. Auf engere Beziehungen zwischen Otosklerose und Innenohrveränderung bei Ostitis deformans weist O. MAYER hin.

Außer einem physiologischen Endstellnystagmus (Fall 11,13,15) ohne nachweisbare Schädigung des statischen Organs - eine artifizielle Labyrinthreizung ergab keinen Reiznystagmus -, konnte für die Angaben der Patienten (Fall 1,6,7,8,9,13,14,15) über entsprechende Schwindelanfälle weder eine vestibuläre noch cerebellare Störung neurologisch festgestellt werden.
Über zwei Fälle berichtet O. MAYER, bei denen ... "trotz vollkommenen Umbaus der Labyrinthkapsel und Heranreichens des pathologisch veränderten Markgewebes an das Endost",früher klinisch keine Schädigung des Vestibularapparates nachzuweisen war. Über "cerebellaren Drehschwindel" mit entsprechenden Kleinhirnzeichen bei Morbus PAGET berichten u.a. GROß und H. COHN. Pathologisch ließ sich in ähnlichen Fällen eine ... "Elevation des Bodens der hinteren Schädelgrube" nachweisen, die das Kleinhirn gegen das Tentorium preßten (GROß).
Ausgeprägte Merkmale einer Arteriosklerose mit peripheren Durchblutungsstörungen und Zerebralsklerose (Fall 4,6,7,9,10) fanden

sich bei zehn Patienten (Fall 3,4,5,6,7,8,9,10,12,13). Die Arteriosklerose ist in der Literatur des Morbus PAGET ein zentrales Problem. Neben der Ansicht P. MARIE's und LERI's, die Gefäßsklerose führe zu Ernährungsstörungen des Knochens (von Periost und Mark) und löse die Ostitis deformans aus (sog. vasculäre Ätiologie), steht u.a. STAUDER's Hypothese, die Ostitis deformans greife sekundär auf die Gefäße über - im Sinne sog. "VIRCHOW'scher Kalkmetastasen".
Abgesehen von diesen theoretischen Erörterungen weisen Arbeiten anderer Autoren auf mögliche Zusammenhänge zwischen Morbus PAGET und begleitender Karotissklerose hin, die zu Visuseinschränkung und Fundusveränderungen geführt haben (PIETRUSCHKA, HEBERT, LANIER, JAQUET). Auch die eigenen Untersuchungen zeigen, daß Patienten mit nachweisbaren peripheren Durchblutungsstörungen, auf dem Boden einer allgemeinen Arteriosklerose, Sehstöhrungen - wie Fundusveränderungen (Fall 4,6,12), Linsentrübung-Cataracta sen. (Fall 4, 5,10) und altersentsprechende Visuseinschränkung aufweisen (Fall 3,7,8,13).
Beidseitige Sehstörung mit beginnender Opticusatrophie fand sich bei einer Patientin (Fall 6). Während neurologische Untersuchungen von NONNE und SCHUSTER in je einem Fall "neuritische, bzw. postneuritische Opticusatrophie - mit Pupillenstarre -" ergaben, berichtet HASLHOFER von einem "raumfordernden Prozeß" im Bereich des Chiasmas bei Ostitis deformans PAGET.
Verschiedene Autoren stützen die Ansicht, eine begleitende Arteriosklerose löse die Sehstörungen bei Morbus PAGET aus (MAYON, GOUTERMAN, MANEN). Die Beziehungen zwischen Morbus PAGET und Arteriosklerose bei pathologischem Augenbefund untersuchte PIETRUSCHKA, der bei 100 Patienten mit Karotissklerose - ohne Morbus PAGET - folgende Sehschäden fand: 25 % Glaukoma simpl., 12 % beidseitige-, 6 % einseitige Opticusatrophie. Da wir schon an anderer Stelle - unter Hinweis auf die entsprechende Literatur - feststellten, daß die Arteriosklerose unabhängig von der Ostitis deformans als sogenannte "Zweitkrankheit" entstehen kann, beschränken wir uns hier auf den Hinweis, daß Grad und Umfang der arteriosklerotisch bedingten Sehstörungen - gemessen an dem Durchschnittsalter unserer Pagetfälle - durchaus als normal anzusehen sind.

Perimetrisch untersuchte Gesichtsfelder bei Patienten mit weitgehenden Orbitaveränderungen ergaben in drei Fällen entsprechende konzentrische Gesichtsfeldeinschränkung (Fall 6,13,14). Durch Knochenumbau der Augenhöhlen bedingte Gesichtsfeldeinschränkung, Strabismus oder Exophtalmus beschreiben dagegen LE DENTU, R.SCHOEN et.al.

Eine grundsätzlich 'rein mechanische Beziehung' zwischen Knochenveränderungen und neurologischem Symptom nimmt W. HIRSCH an (160 eigene Untersuchungen).

Abgesehen von Hör- und Sehstörungen ließen sich bei vierzehn Patienten keine neurologischen Ausfallserscheinungen der Hirnnerven nachweisen, die im Zusammenhang mit der Erkrankung an Ostitis deformans stehen. (Hyposmie nach chron. Rhinitis und Nasennebenhöhlenkatarrh, Fall 3).
Schon andere Autoren weisen darauf hin, daß es für Morbus PAGET keine 'typischen oder charakteristischen' neurologischen Symptome gibt (W. HIRSCH).

Klinische Angaben über Ausfälle der übrigen Hirnnerven in der Literatur des Morbus PAGET sind selten: Über Facialisparesen berichten NONNE (1. Fall), JOHN und STRASSER (ein Fall mit "Mundfacialisdifferenz") und D. SCHRIJVER (67-jähriger Mann mit linksseitiger Facialislähmung). G. FRIEDRICH berichtet über eine spastisch bedingte funktionelle Osophagusstenose.(Die an anderer Stelle erwähnte Deutung erscheint uns doch recht fragwürdig.)

Wenn auch häufig über erhebliche Veränderungen des Schädelknochens berichtet wird, so fiel doch in zahlreichen Fällen eine entsprechende klinische Untersuchung "auf Funktionsbeeinträchtigung negativ aus" (WENDEL, EHRLICH und SCHOEN). H. BARTH folgert aus seinen umfangreichen Untersuchungen, daß ... "selbst ausgedehnte Knochenprozesse des Felsenbeins - und der Schädelbasis - keine neurologischen Störungen zur Folge zu haben brauchen."

Es finden sich in der Literatur über Ostitis deformans zahlreiche Angaben über pathologisch-anatomische Veränderungen der Schädelbasis: ... "Elevation des Bodens der hinteren Schädelgrube" (KROHN);

... "Convexbasie, sowie knöcherne Neubildungsprozesse der ganzen Schädelbasis mit Kompression der in der hinteren Schädelgrube austretenden Hirnnerven" (MARIE u. LERI); bzw. HASLHOFER: "Knochenprozeß am Foramen occipital. magn." und ... "Deformation des Hinterhauptloches - Einstülpung und Hypertrophie -" (STAUDER). Aber in nur wenigen Fällen führt dieser erhebliche Knochenumbau tatsächlich zu neurologischen Ausfallserscheinungen ..." seitens der in der hinteren Schädelgrube austretenden Hirnnerven" (SCHÜLLER und GROß berichten über zwei entsprechende eigene Beobachtungen).

In drei eigenen Beobachtungen (Fall 1,13,14) konnten röntgenologisch die Zeichen einer basilären Impression, aufwärtsgerichtete Felsenbeinkanten und erweiterer Basiswinkel festgestellt werden, ohne daß neben Hör- und Sehstörungen weitere Ausfallserscheinungen neurologisch nachgewiesen werden konnten. In solchen Fällen wird die Wahrscheinlichkeit neurologischer Komplikationen allerdings erheblich größer, wenn die b.I. mit weiteren Skelettmißbildungen verbunden ist (NACHTWEY und SCHLIACK).

Zusammenfassung

Knöcherne Mißbildungen am Schädel bei Morbus PAGET können röntgenologisch nachgewiesen werden an Strukturveränderungen der Kalotte (Osteoporose und -sklerose) und der Schädelbasis, basiläre Impression mit Felsenbeinrotation und Platybasie, die zu einer Basiswinkelöffnung führen.
Biochemische Untersuchungen (erhöhte alkalische Phosphatase) und klinische Symptome, wie Kopfschmerzen und Größenzunahme des Kopfumfanges, sind - neben dem histologischen Befund - weitere diagnostische Hinweise für die Ostitis deformans.

Die neurologische Untersuchung von vierzehn Patienten - im Alter von 63 bis 98 Jahren - ergab eine Innenohrschwerhörigkeit in 11 Fällen und in 13 Fällen ein beeinträchtigtes Sehvermögen. Der fünfzehnte Fall, eine Frau im Alter von 43 Jahren, soll aus den referierten Gründen hier ausgeklammert werden.
Übereinstimmend mit der Literatur können Visuseinschränkung, Fundusveränderungen und Cataracta sen. in einem Zusammenhang mit den Zeichen peripherer Durchblutungsstörungen und Cerebralsklerose (Karotissklerose), auf dem Boden einer begleitenden - aber ätiologisch wohl unabhängigen - Arteriosklerose gesehen werden. Neurologische Ausfallserscheinungen der übrigen Hirnnerven fanden wir nicht.
Die im neunten Fall festgestellte Hypoglossus- und Facialisparese war zentral bedingt infolge eines enzephalomalazischen Insultes.

Nach eigenen Beobachtungen und entsprechenden Hinweisen in der Literatur kann vermutet werden, daß ernste Komplikationen und nachweisbare neurologische Ausfallserscheinungen der Hirnnerven erst dann auftreten, wenn die Schädelbasis von der Ostitis deformans betroffen wird.
Allerdings sind auch dann, bei den Hör- und Sehstörungen, Ausfallserscheinungen der übrigen Hirnnerven äußerst selten.

Literaturverzeichnis

Aebli, R.	Optic atrophy in Pagets disease. Arch. Ophth., Chicago 4, 691 (1940). -
Barth, H.	Klinische Befunde a. Hör- und Gleichgewichtsapparat b.d. metapoetischen Knochenerkrankungen. Z. Hals- usw. Heilk. 35, 305 (1934). -
Batten, R.D.	Brit. J. of Ophthalm. 15, 279 (1931). -
Bockenheimer	Arch. f. Klin. Chir. 85, 530
Bogaert, L. van	Über e. hereditäre u. familiäre Form d. Pagetschen Ostitis def. mit Chorioretinitis pigmentosa. Z. Neur. 147, 327 (1933). -
Brinton	Pagetś disease of spine, causing compression of cord. Ref. Zbl. Neur. 59, 856. -
Brocher, J.E.W.	Die Occipito-Cervical-Gegend. Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1955). -
Brunken, H.R.	Diss. Kiel, 1953. -
Brunner, H.	Zur Path. d. Ostitis def. (Paget) des Schläfenbeins. Klin. Wschr. 1931 II, 2174. - (b) Otolog. Diagnostik d. Hirntumoren. Wien: Urban u. Schwarzenberg 1936. (c) Z. Hals- usw. Heilk. 30 (1932). -
Chamberlain, W.E.	Basilar impression. Yale J. Biol. a. Med. 11, 487 (1939). -
Christeller, E.	Ref. über d. Osteodystrophia fibrosa. Verh. dtsch. path. Ges. 21. Tagg. 1926, 7. -
Cohn, H.	Metatraum. Ostitis def. (Paget). Z. Neur. 114, 302 (1928). -
D'Ermo, F.	Coll. Ocul. 1951, Bd. 30, S. 477-488, -
Eeden, J.H. van	Isolierte Pagetśche Erkrankung des Schädels mit Stirnhirnerscheinungen u. Korsakowschem Symptomenkomplex. Jb. Psychiatr. 46, 53 (1929).
Eigler, G.	Ohren-Nasen-Rachen- und Kehlkopfkrankheiten. 34. Aufl. Walter de Gruyter-Verlag (1962), S. 11-37. -
Erdheim, J.	Über die Genese der Pagetschen Knochenerkrankung. Beitr. path. Anat. 96, 1 (1935). -
Frangenheim, P.	Ostitis def. Paget u. Ostitis fibr. v. Recklinghausen. Erg. Chir. 14, 1 (1921). -
Freund, E.	Zur Frage d. Ostitis def. Paget. Virchow Arch. 274, 1 (1929). -
Friedrich. G.	Klin. unklare Oesophagusstenose, bedingt durch Vaguskompression infolge von Ostitis fibrosa des Schädels. Zbl. Path. 60, 306 (1934). Dtsch. Arch. klin. Med. 176, 487 (1934). -

Garcin, R. und D. Oeconomos	Les aspects neurologiques des malformations congénitales de la charnière craniorachidienne. Paris, Masson & Cie. 1953
Gasteiger, H.	Augenheilkunde, 2. Aufl. (1963), Walter de Gruyter-Verlag. -
Gollmitz, H.	Erkrankungen der Ohren durch Ostitis deformans Paget. Zschr. Laryng Stuttgart 33, 273 (1954).
Gouterman, J.	Americ. J. of Ophthalm. Bd. 3, 334-339. -
Gregg, D.	Neurologic symptoms in ostitis deformans (Pagets disease). Arch. of Neurolog. 15.613 (1926). -
Gross, K.	Zur Klinik der Ostitis def. (Paget) des Schädels. Z. Neur. 73, 404 (1921). -
Grünthal, E.	Über den Hirnbefund bei Pagetscher Krankheit des Schädels. Z. Neur. 136, 656 (1931). -
Hartnack, G.	Diss. Düsseldorf 1953. -
Haslhofer, L.	Die Pagetsche Knochenkrankheit (Ostitis deformans Paget). Henke-Lubarsch: Hdb. d. spez. pathologischen Anatomie und Histologie. IX, 3, 551-607. Julius Springer 1937. -
Hébert, Jacquet, Lanier	Bull. Soc. Opthalm. die France 1951. (zit. nach G. Pietruschka). -
Hellner, H.	Knochenerkrankungen und Geschwülste in der Begutachtung, S. 8-11, (1955). Hft. zur Unfallheilk. 50. -
Hermsheimer, W.	Diss. Marburg, 1953. -
Hirsch, C.	Z. Laryngol. 22 (1932). -
Hirsch, W.	Ostitis deformans Paget, 2. Aufl. 1959, Georg Thieme Verlag, Leipzig. -
Hommerich, K.W.	Intracranieller Druck und Cochlearisfunktion, 1963, A. Hüthig Verlag, Heidelberg. (b) Zur Pathobiologie der Schnecke bei endocraniellen Druckstörungen. Arch. Ohr- usw. Heilk. u. Zschr. Hals- usw. Heilk. 176, 684 (1960). -
Hürter	Arch. f. Ohrenheilk. 1933, Bd. 137
Jaffe, H.L.	Tumors and tumorous conditions of the bones and joints. Philadelphia 1961. - (b) Ostitis deformans (Paget) (Pagets disease of bone). Arch. of Path. 15, 83, (1933). -
Jess	Mbl. Augenheilk. 1939, Bd. 102, 875. -
Jesserer, H.	Atlas der Knochen- und Gelenkkrankheiten, 1963 Herausgegeben von der E. Merck AG, Darmstadt. (b) Die Pagetsche Krankheit. Med. Klin. 54, 2151 (1959) (c) Fibröse Knochendysplasie. Med. Klin. 55, 225 (1960). -

John, E. und Strasser, U.	Zur Ätiologie, Klinik u. Therapie d. Ostitis def. Paget. Dt. Z. Nervenheilk. 97, 81 (1927).
Kalnin, E.	Die Bedeutung des Röntgenogramms f.d. Diagnose der Pagetschen Krankheit (Ostitis deformans) an Hand eines Falles. Dt. Z. Nervenheilk. 116, 191 (1930). -
Kaufmann, M.R.	Psychosis in Paget's disease (Ostitis deformans). Arch. of Neur. 21, 828 (1929). -
Kienböck, R.	Über die Pagetsche und Recklinghausensche Krankheit. Ges. Ärzte Wien, 28. Jan. 1927. Wien. klin. Wschr. 1927 I, 175. -
Knaggs, R.L.	On osteitis deformans Paget (Paget's disease) and its relation to osteitis fibrosa and osteomalacia.Brit. J. Surg. 13, 206 (1925). -
Koch, M.	Demonstration eines Schädels mit Osteitis deformans Paget (Leontisias ossea Virchow). Verh. dtsch. path. Ges. 13, Tagg. 1909). -
Krämer, R.	Hinweise zum Gang einer neurologischen Untersuchung. Z. f. ärztl. Fortbildung, Jahrg. 52, Heft 2 (1963). -
Kriescheck, J.	Ein Fall von Ostitis deformans des Schädels. Ärztl. Wschr. 1949, 343. -
Kron, J.	Über die sog. Ostitis fibrosa (Paget) und ihre nervösen Erscheinungen. Dt. Z. Nervenheilk. 131, 104 (1933). -
Kuhn, H.S.	Ostitis deformans with optic-nerve-atrophy. Amer. J. Ophthalm. 3, 16, 128 (1933). -
Laubenthal, F. und H. Schliack	Leitfaden der Neurologie, 8. Aufl. (1967). Georg Thieme Verlag, Stuttgart. -
Léri, A.	Leontisias ossea. Press. med. Paris 31, 528 (1930). -
List	Ref. Zbl. ges. Neurolog. 55, 550. -
Looser, E.	Ostitis deformans Paget. Lehrbuch der Röntgendiagnostik von Schinz-Baensch-Friedl. Georg Thieme, Leipzig (1932). -
Manen, J.G.	Zbl. Ophthalm. Bd. 32, 492 (1935). -
Marie, Pierre und Léri, André	Die Pagetsche Knochenkrankheit. Handbuch der Neurologie, herausgegeben v. M. Lewandowsky, Bd. 4, 471. Julius Springer, Berlin (1913). -
Mayer, O.	Unters. über Otosklerose. Alfred Hädler Verlag (1917). -
Mayon	Zbl. Ophthalm. Bd. 21, 687 (1929). -
Metzger, E.	Diss. Würzburg, 1953. -
Mollison	Ref. Zbl. ges. Neurol. 72, 438. -
Nachtwey, W. und J. Schliack	Zur Kenntnis neurologischer Syndrome bei Skelettmißbildungen der Occipito-Cervicalgegend. Nervenarzt 27, 165 (1956). -

Nager, F.R.	Über die Mitbeteiligung des Felsenbeins bei Ostitis deformans Paget. Z. Hals- usw. Heilk. 78, 194. - (b) Kahlers Handb. d. Hals- usw. Heilk. Bd. 6 Berlin (1926). (c) Nager und M. Meyer: Die Erkrankungen des Knochensystems und ihre Erscheinungen an der Innenohrkapsel des Menschen. J. Karges Verlag, Berlin (1932). -
Nonne, M.	Die Ostitis fibrosa in ihren neurologischen Beziehungen. Dt. Z. Nervenheilk. 105, 35 (1928).
Ohnsorge, K.	Das normale Röntgenbild der Schädelbasis bei axialer Strahlenrichtung. Z. f. ges. Neur. u. Psych. Bd. 136, 462 (1931). -
Ollier und Pozzi	Congr. franc. Chir. 1885. I. p. 631. Paris 1886. Gaz. méd. Paris 3, 73 (1886). -
Ormond, A.W.	Ocular symptoms in osteitis deformans. Lancet 1931 I, 973. -
Paget, J.	On a form of chronic inflammation of bones (osteitis deformans). Med.-chir. Trans. London 60, 37 (1877). (b) Additional cases of osteitis deformans. Med.-chir. Trans. London 65, 225 (1882). -
Pietruschka, G.	Zur Frage der Augenveränderungen bei der Ostitis deformans Paget in Beziehung zur Arteriosklerose. Klin. Mbl. Augenheilk. 125, 171 (1954).
Plogas, J.	Diss. Hamburg 1955. -
Riese, W.	Ostitis deformans Paget der hinteren Schädelgrube. Klin. Wschr. 1, 215 (1931). -
Roberts, R.E. and M.I. Cohen	Ostitis deformans. Proc. roy. Soc. Med. 19, 13 (1926). -
Rössle, R.	Über Grenzformen der Entzündung u. über die serösen Entzündungen im besonderen. Klin. Wschr. 1935 I, 769. -
Saager, G.	Diss. Berlin (FU) 1953. -
Schirmer, H.	Die Pagetsche Knochenerkrankung (krit. Sammelbericht). Zbl. Grenzgeb. Med. u. Chir. 11, 561, 609, 641, 689, 721 (1908). -
Schlesinger, H.	Pagetsche Ostitis deformans des Schädels mit Ohrdeformität. Ges. inn. Med. Wien 8.1.1931. Wien. med. Wschr. 1931 I, 337. -
Schliack, H.	Nervenarzt 26, 32 (1955). -
Schmorl, G.	Zur Kenntnis der Ostitis deformans Paget. Verh. dt. path. Ges. 1930. -
Schrijver, D.	Ostitis deformans (Paget) und Psychose. Z. Neur. 141, 645 (1932). -
Schüller, A.	Über zirkumscripte Osteoporose des Schädels. Med. Klin. 1929 I, 615. -

Selbach, H. Physikalisch-chemische Untersuchungen zur Frage der Hirnvolumenvermehrung. Hirnschwellung und Hirnoedem. Arch. Psychiatr. 112, 409 (1940). -

Spektor, S. Zur Kasuistik der Augenveränderungen bei Pagetscher Krankheit. Ref. Zbl. Ophthalm. 35, 140 (1930). -

Stauder, K.H. Psychische Störungen bei Ostitis deformans (Paget) des Schädels. Arch. f. Psychiatr. 98, 546 (1933). -

Taterka, H. Ostitis fibrosa (Demonstration) Ref. Zbl. Neur. 38, 94. -

Thiel, R. Röntgendiagnostik des Schädels bei Erkrankungen des Auges und seiner Nachbarorgane (Fall 11 und 12) 1932 (1. Aufl.) Springer-Verlag Berlin-Heidelberg. -

Weber, M. Das Knochenbild der Otosklerose in seinen Beziehungen zum Paget und Osteogenesis imperfecta. Z. f. Hals- usw. Heilk. 26 (1930). -

Weibel, M. Über Ostitis deformans (Paget) des Schädels mit Hörstörungen. Schweiz. med. Wschr. 1934 I, 430. -

Weiss, K. Zur Begriffsbestimmung der "Osteoporosis circumspcripta bei Pagetscher Knochenkrankheit". Fortschr. Röntgenstr. 43, 625 (1931). -

Wyllie, W.G. The occurence in osteitis deformans (Paget) of lesions of the central nervous system with a report of four cases. Brain, London, 46, 336, (1923). -

Zülch, K.J. Hirnoedem und Hirnschwellung. Virchows Arch. path. Anatom. 310, 1 (1943). -
(b) Störungen des intracraniellen Druckes. In Olivecrona-Tönnis: Handbuch der Neurochirurgie. Bd. III, 1 ff. Springer-Verlag 1956 (Heidelberg). -

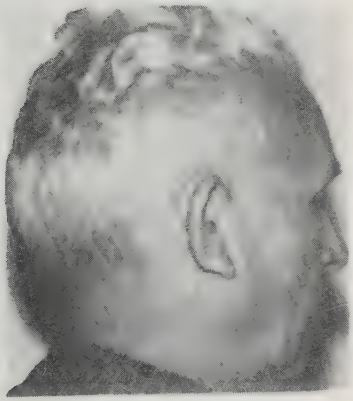
Tabelle: Kurze tabellarische Übersicht der Untersuchungsergebnisse

Lfd. Nr.	Alter	Diagnose	Rö.-Befund	Stato-acusticus	Augenbefund	Übrige HN	Kopfschmerz. Schwindel	Hypertonie Arteriosk.	Cerebralsklerose
1	65	Ostitis def.	Kalotte, Schädelbasis	I	H		K/S		
2	76	Ostitis def.	Kalotte, os front. Becken Femur	I			K		
3	76	Ostitis def. Herzinfarkt Chron.Rhinitis	Kalotte, os temporale	I	H	(I)	K	A	
4	88	Ostitis def.	Kalotte, os temporale	I	F/L		K	A	C
5	98	Ostitis def.	Kalotte, os temporale	I	L			A	C
6	70	Ostitis def. Chron.Ostitis med.	Os temporale	M	P/F		K/S	A	C
7	68	Ostitis def. (polyostot.F.)	Kalotte Becken		H		K/S	A	C
8	73	Ostitis def.	Kalotte	I	H		K/S	A	
9	63	Ostitis def. Apoplexie	Kalotte		F	(VII) (XII) (III)	K/S	H/A	C
10	87	Ostitis def. (polyostot.F.)	Kalotte Becken, WS	I	L		K	A	C
11	92	Ostitis def. (polyostot.F.)	Kalotte Becken, Tibia	I/E	L				
12	84	Ostitis def. (polyostot.F.)	Kalotte Becken	I	H/F			A	
13	77	Ostitis def.	Os temp. front.pariet. Schädelbasis	I/E	P/E		K/S	A	
14	76	Ostitis def.	Schädelbasis Os pariet. u. front.	I	P/M		K/S	H	
15	43	Knochendysplasie (Jaffe Lichtenstein) DD: Morbus Paget	Os frontale	E		(XII) (VII)	K/S		

Zeichenerklärung: Hörbefund - I = Innenohrschwerhörigkeit
M = Mittelohrschwerhörigkeit

Hirnnerven - (I) = passagere Läsionen im Bereich des N. olfactorius.
E = Endstellnystagmus

Augenbefund: H/M = Refraktionsanomalie
L = Linsentrübung
P = Gesichtsfeldeinengung (Perimeter)
F = Fundesveränderungen



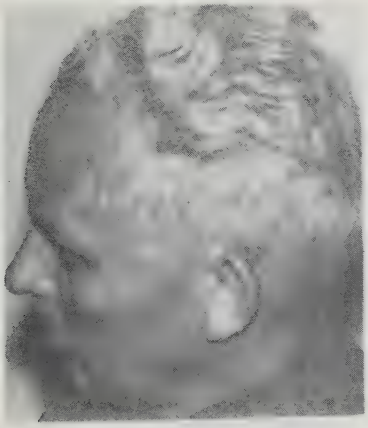


Abb. 1-5
(Fall Nr. 1, R.M.)

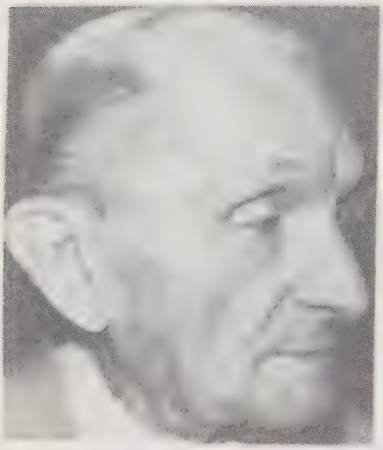


Abb. 6 (Fall Nr. 2, E.Sch.)

Abb. 7 (Fall Nr. 8, H.Sch.)

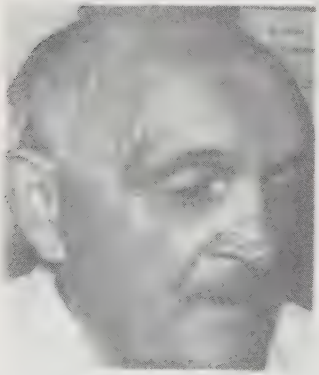
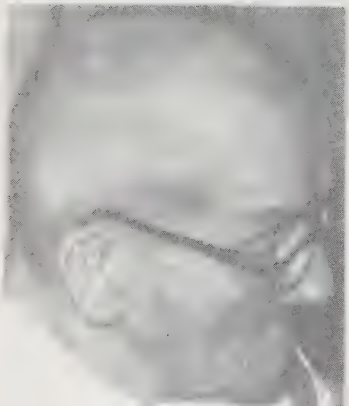


Abb. 8-9 (Fall Nr. 3, O.H.)



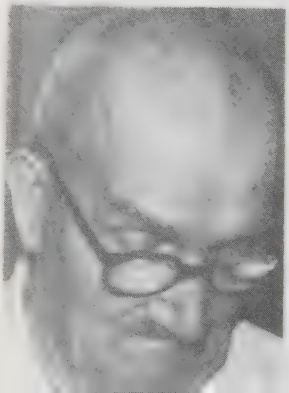
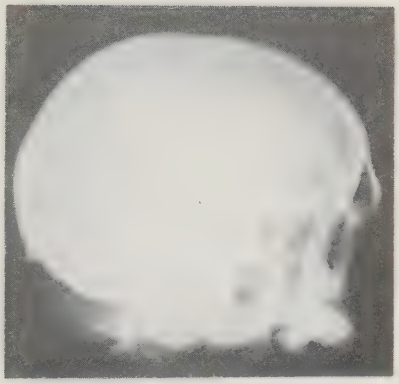


Abb. 10-11 (Fall Nr. 4, P.G.)



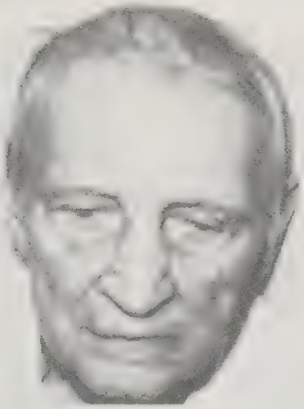


Abb. 13-16 (Fall Nr. 5, A.B.)

Abb. 17-18 (Fall Nr. 6, E.D.)

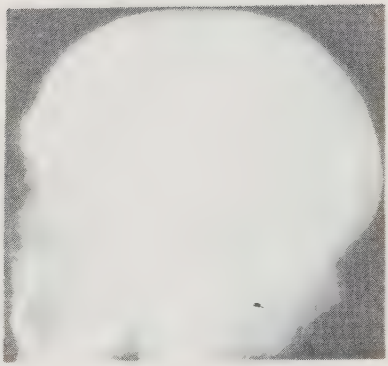


Abb. 19-20 (Fall Nr. 11, A.W.)

Abb. 21 (Fall Nr. 12, R.Sch.)

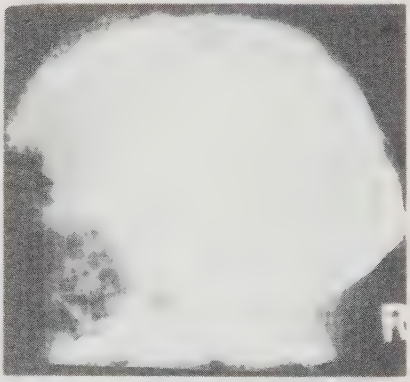
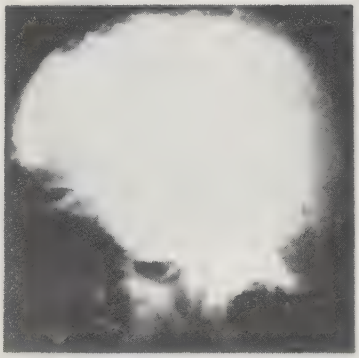


Abb. 22 (W.W. geb.22.10.89-verst.1961)
Erhebliche Verdickung der Corticalis, münzförmige Verdichtungsherde der Kalotte.

Abb. 23-24 (Fall Nr. 15, J.G.)



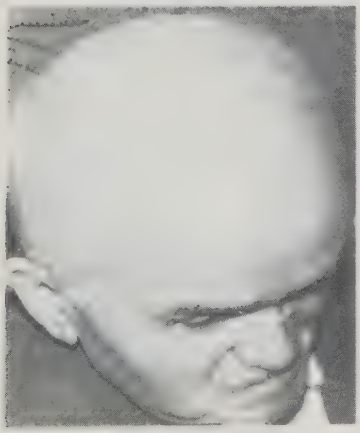
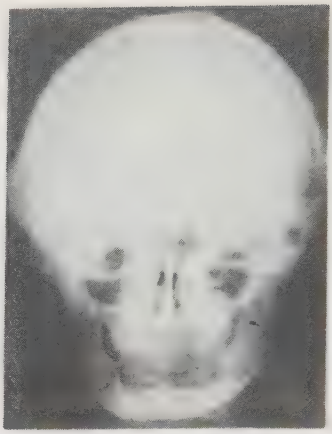
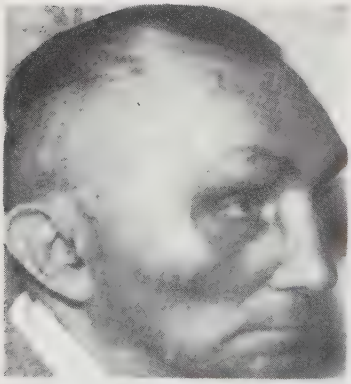
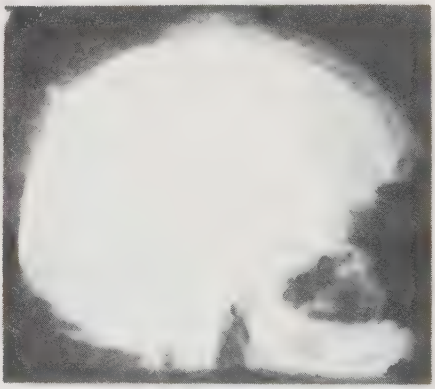


Abb. 25-29 (Fall Nr. 13, F.D.)







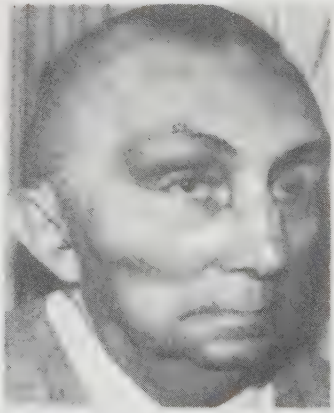


Abb. 30-35
(Fall Nr. 14, A.G.)

Zum Abschluß der Arbeit möchte ich Herrn Professor Dr. med. Johann Schliack für das überlassene Thema, für die Unterstützungen und Anregungen während der Untersuchungen meinen herzlichen Dank sagen.

Lebenslauf

Als zweiter Sohn des Oberreichsbahnrates Dr. jur. Hans Hilmar G o e b e l und seiner Ehefrau Senta, geb. Rellensmann, wurde ich am 17. September 1939 in Oppeln/OS geboren. Mein wechselvoller Schulweg führte nach der Flucht aus Oberschlesien über Wernigerode (Einschulung Ostern 1946), Cuxhaven (Abendrothgymnasium Ostern 1950) und durch die Versetzungen meines Vaters an die Direktionen Nürnberg, Wuppertal, Frankfurt/M. zur Aufnahme in die Christian-Wirth-Schule, Usingen/Ts. (Abitur im Februar 1959).

Das anschließende Medizinstudium begann ich im SS 1959 an der Rheinischen-Friedrich-Wilhelm-Universität Bonn (Physikum im Oktober 1961).
Meine klinischen Studiensemester an der Freien Universität Berlin (Wechsel im Wintersemester 1961/62) beendete ich am 25. Oktober 1965 mit dem medizinischen Staatsexamen.

Ein Stipendium der Medizinischen Gesellschaft Helsinki ermöglichte mir als Medizinalassistent einen kurzfristigen Aufenthalt in der Chirurgischen Universitätsklinik Helsinki. Anschließend verbrachte ich eine achtmonatige Ausbildungszeit am Pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses Berlin-Neukölln. Nach der chirurgischen Station in der Sophien-Klinik Hannover setzte ich am 1. Oktober 1967 meine Medizinalassistentenzeit an der II. Medizinischen Klinik im Städtischen Krankenhaus Berlin-Spandau fort.